FACULTE MIXTE de MEDECINE et de PHARMACIE de LYON
Année 1962-1963 — N° 4

# Les Neurinomes de l'Intestin Grêle à forme Kystique

## THESE

PRESENTEE A LA

FACULTE MIXTE de MEDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 11 Janvier 1963

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

**Stéphane BISCH**

Né le 8 Mars 1933 à LYON (Rhône)

Service d'Edition de l'Amicale
de Médecine
8, avenue Rockfeller
Lyon

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550014_0022

FACULTE MIXTE de MEDECINE et de PHARMACIE de LYON
Année 1962-1963 — N° 4

# Les Neurinomes de l'Intestin Grêle à forme Kystique

## THESE

PRESENTEE A LA

FACULTE MIXTE de MEDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 11 Janvier 1963

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

**Stéphane BISCH**

Né le 8 Mars 1933 à LYON (Rhône)

Service d'Edition de l'Amicale
de Médecine
8, avenue Rockfeller
Lyon

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

D E L Y O N

-:-:-:-:-

## PERSONNEL DE LA FACULTE

M.J. LEPINE : Doyen Honoraire
membre de l'Institut

M.H. HERMANN : Doyen
Correspondant de l'Institut

MM. M. LEVRAT, Assesseur
L. REVOL, Assesseur

## PROFESSEURS HONORAIRES

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET.

## PROFESSEURS

| | |
|---|---|
| MM. HERMANN | Physiologie A. |
| CIBERT | Clinique urologique. |
| PONTHUS | Physique Biologique. |
| (détaché à Beyrouth) | |
| DECHAUME | Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale. |
| ROCHET | Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire. |
| CHAMBON | Clinique organique et toxicologie. |
| WERTHEIMER | Clinique chirurgicale B. |
| PAUPERT-RAVAULT | Clinique médicale B. [illegible] cardio-vasculaires. |
| FROMENT | Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires. |
| CROIZAT | Clinique médicale C. |
| ENSELME | Chimie biologique et médicale. |
| MALLET-GUY | Clinique chirurgicale A. |
| REVOL | Pharmacie galénique et matière médicale. |
| POLLOSSON | Clinique gynécologique. |
| PIGEAUD | Clinique obstétricale. |
| BOURRET | Médecine du Travail. |
| LEVRAT | Clinique médicale A. |
| SOHIER | Hygiène et action sanitaire et sociale. |
| BERNHEIM | Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge |
| JOURDAN | Biologie médicale et pharmacodynamie. |
| NETIEN | Botanique et cryptogamie. |
| BERTRAND | Clinique chirurgicale C. |
| BADINAND | Chimie analytique pharmaceutique. |
| DREVON | Pharmacie chimique et pharmacologie. |
| ROCHE | Médecine légale et déontologie. |
| COUDERT | Parasitologie et pathologie exotique. |
| MOUNIER-KHUN | Clinique d'Oto-Rhino-Laryngologie et d'Audio-Phonologie. |
| PAUFIQUE | Clinique ophtalmologique. |
| THIERS | Clinique de dermatologie, syphilographie & allergologie. |
| BRUN | Clinique de pneumo-phtisiologie. |

| | |
|---|---|
| CREYSSEL | Clinique traumatologique des membres. |
| DARGENT | Cancérologie. |
| GUICHARD | Anatomie pathologique. |
| GIRARD Paul | Pathologie générale et expérimentale. |
| LATARJET | Anatomie. |
| PEYCELON | Pathologie chirurgicale. |
| GIRARD Marcel | Thérapeutique. |
| VACHON | Pathologie médicale. |
| GALY | Physio-pathologie des voies respiratoires. |
| PAPILLON | Radiologie. |
| JEUNE | Clinique des maladies infectieuses. |
| GONIN | Hydrologie thérapeutique, climatologie & écologie sociale. |
| MONNET | Bactériologie. |
| BANSSILLON | Physiologie et pathologie obstétricales. |
| CHATONNET | Physiologie B. |
| GUINET | Clinique endocrinologique. |
| TRILLAT | Clinique de chirurgie orthopédique. |
| FREIDEL | Clinique stomatologique. |
| MARION Joseph | Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles |

## PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL.

| | | |
|---|---|---|
| MM. | BERGER | Physique nucléaire appliquée à la médecine. |
| | BERTOYE | Bactériologie. |
| | CIER J. François | Physiologie. |
| | DORCHE | Technologie pharmaceutique. |

## PROFESSEURS SANS CHAIRE

| | | |
|---|---|---|
| MM. | ROMAN | Parasitologie. |
| | CIER André | Pharmacie chimique et pharmacologie. |
| | PERROT | Chimie organique et toxicologie. |

## MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

### MEDECINE

| | | |
|---|---|---|
| MM. | FEROLDI | Anatomie pathologique |
| | CREYSSEL Roger | Chimie biologique et médicale. |
| | DUROUX | Anatomie. |
| | BRETTE | Thérapeutique. |
| | DUMONT | Histologie. |
| | THIVOLET | Hygiène. |
| | GARIN | Parasitologie. |
| | MORET | Physique. |
| | BOUCHET | Anatomie. |
| | TOMMASI | Anatomie Pathologique. |

| | | |
|---|---|---|
| | RIFFAT | Hygiène. |
| | JOUVET | Pathologie expérimentale. |
| | FAVRE-GILLY | Hématologie. |

PHARMACIE

| | | |
|---|---|---|
| MM. | ODDOUX | Botannique et cryptogamie. |
| | MALLEIN | Chimie analytique. |
| | GRAS | Chimie biologique. |
| | PEYRIN | Physique. |

AGREGES EN EXERCICE

| | | |
|---|---|---|
| MM. | PONT | Médecine Générale. |
| | VIGNON | Médecine générale. |
| | REVOL | Médecine générale. |
| | PLAUCHU | Médecine générale. |
| | TRAEGER | Médecine générale. |
| | MARION | Chirurgie générale. |
| | MICHAUD | Chirurgie générale. |
| | JAUBERT de BEAUJEU | Chirurgie générale. |
| | SAUTOT | Chirurgie générale. |
| | GUILLEMIN | Chirurgie générale. |
| | BURTHIAULT | Obstétrique. |
| | GIGNOUX | Oto-Rhino-Laryngologie. |
| | FRANCOIS | Pédiatrie. |
| | DEVIC | Médecine générale. |
| | DESPIERRES | Médecine générale. |
| | de MOURGUES | Chirurgie générale. |
| | FRANCILLON | Chirurgie générale. |
| | SAUBIER | Chirurgie générale. |
| | COLOMB | Dermatologie. |
| | COLIN | Médecine légale. |
| | TOLOT F. | Médecine du travail. |
| | GUYOTAT | Neuro-psychiatrie. |
| | SCHOTT | Neuro-psychiatrie. |
| | DUMONT | Obstétrique. |
| | BONAMOUR | Ophtalmologie. |
| | DURAND | Urologie. |
| | GARDE | Médecine générale. |
| | PERRIN | Médecine générale. |
| | LARBRE | Médecine générale. |
| | MORNEX | Médecine générale. |
| | NORMAND | Médecine générale. |
| | MARET | Chirurgie générale |
| | DESCOTES | Chirurgie générale. |
| | CHASSARD | Electro-radiologie. |
| | ALLEGRE | Neuro-chirurgie. |
| | HUGONNIER | Ophtalmologie. |
| | FAYSSE | Orthopédie. |

| | |
|---|---|
| GAILLARD | Oto-Rhino-Laryngologie. |
| KALB | Pneumo-phtisiologie. |

EXAMINATEURS DE LA THESE :

M. le Professeur P. BERTRAND,

M. le Professeur-Agrégé FRANCILLON,

M. le Professeur-Agrégé BRETTE,

M. le Professeur-Agrégé DESCOTES.

A mon grand'père,

Le Docteur Paul BISCH

Héritier lui même de la tradition
médicale, il demeure pour nous
"celui à qui l'on se réferre"

A mon père,

Le Docteur André BISCH

Nous lui devons notre métier

A ma mère,

A mes frères,

A ma femme,

A ma fille,

Nous leur devons tout.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE :

Monsieur le Professeur BERTRAND,

Professeur de Clinique Chirurgicale.

Il fut notre premier maître
dans les hôpitaux lyonnais.

Il nous fait le grand honneur
de présider notre Jury.

Qu'il nous permette de lui
présenter l'expression de nos remerciements
et de notre profond respect.

A NOS JUGES :

- Monsieur le Professeur Agrégé FRANCILLON

- Monsieur le Professeur Agrégé DESCOTES

- Monsieur le Professeur Agrégé BRETTE

Qu'ils nous permettent de leur adresser
nos remerciements et nos respectueux hommages.

A Monsieur le Docteur GILBERTAS

Chirurgien du Centre Hospitalier de CHAMBERY

Nous avons retrouvé, toutes réunies en lui, les qualités de la Chirurgie Lyonnaise faite d'autant de bon sens et de chaleur humaine que de technicité sans cesse perfectionnée.

Nous le remercions de la confiance qu'il a bien voulu nous accorder pour la réalisation de ce travail.

Qu'il soit assuré de notre respectueux attachement.

A Monsieur le Docteur Pierre TRUCHET

Chirurgien du Centre Hospitalier de CHAMBERY

Il nous a été permis d'apprécier à son contact, pendant notre Internat, l'esprit de méthode et de scrupuleuse analyse clinique

L'impérieux besoin qu'il ressent de partager son savoir en toute circonstance font de son commerce une passionnante expérience.

Nous n'oublierons pas l'intéret qu'il n'a cessé de nous témoigner et qui justifie le respectueux attachement que nous lui portons.

A nos maîtres du Centre Hospitalier de CHAMBERY

Monsieur le Docteur G. BELLY

Madame le Docteur S. BOURGEOIS

Monsieur le Docteur J. MARCY

Madame le Docteur PECCOUD CELLIERE

Monsieur le Docteur J. PERREAU

Monsieur le Docteur F. VIONNET

Qu'ils trouvent ici l'expression de notre gratitude pour l'enseignement qu'ils nous ont dispensé au cours de notre Internat.

A nos maîtres de la Faculté et des Hospices Civils de Lyon

A mon ami le Docteur Roger LITAUDON
Ex-interne des Hopitaux de la Région de Lyon

A tous mes Camarades d'Internat.

# I N T R O D U C T I O N

Parmi les tumeurs de l'intestin grêle une place particulière doit être faite aux tumeurs d'origine nerveuse qui, longtemps assez mal connues, du fait de leur rareté, ont été cependant l'objet de quelques travaux récents.

Si du point de vue de l'anatomie microscopique les tumeurs d'origine nerveuses sont aujourd'hui une entité bien définie qui permet de réunir sous un même vocable des aspects anatomopathologiques divers, c'est parce qu'une série de travaux parmi lesquels il faut citer ceux d'HERXHEIMER et ROTER, PENFIELD, J.F. MARTIN et J. DECHAUME, P. MASSON, a permis de préciser la nature intime de ces tumeurs - car si leur origine nerveuse ne faisait pas de doute, on discutait pour savoir si c'était la partie conjonctive mésenchymateuse du nerf, ou la partie gliomateuse, ectodermique, (la gaine de Schwann) qui dégénérait - .

Aujourd'hui, on admet que les tumeurs primitives des nerfs, ont pour origine les cellules de la gaine de Schwann reprenant en cela les conclusions formulées par R. TRIPIER dans la thèse de GRALL (1897).

Mais ces tumeurs nerveuses peuvent du point de vue anatomique prendre des caractères différents, et parmi ceux-ci, il n'est pas rare que ces tumeurs subissent au cours de leur évolution une transformation kystique, d'ailleurs elle-même extrêmement variable, allant de la dégénérescence micropolykistique, à la transformation en un kyste uniloculaire important.

Ce sont ces tumeurs macroscopiquement kystiques (éliminant donc celles qui histologiquement peuvent présenter des transformations de même ordre) que nous avons pour objet d'étudier.

Elles se présentent, en effet, sous l'aspect de kystes quelquefois géants comme celui dont le Docteur GILBERTAS eu l'occasion de faire l'ablation et qui a été le point de départ de cette thèse.

Les problèmes de la dégénérescence de ces kystes seront bien sur évoqués. Mais de propos délibéré nous avons éliminé de cette thèse toute tumeur évoluant au décours d'une maladie de RECKLINGHAUSEN (reconnaissant cependant que l'existence d'une tumeur nerveuse kystique abdominale se présenterait dans des conditions locales semblables).

Nous nous sommes également borné à rechercher les tumeurs nerveuses kystiques solitaires - éliminant donc les tumeurs multiples du tractus digestif - et enfin nous n'avons retenu que celles comprises entre l'angle duodéno-jéjunal et l'angle iléo-coecal, éliminant donc les lésions gastriques, duodénales et coliques.

Ainsi défini l'objet de ce travail, nous avons pu réunir 6 observations éparses dans la littérature (une de BONNIOT, une de BORRAS et BENITO, une de BALBINI-TETTAMENTI, une de CAZALS rapportée à l'Académie de Chirurgie en mai 1945, une de BROCQ et Coll. présentée à la même Acédémie en 1955, enfin notre observation).

Nous nous proposons d'abord de faire un rappel historique de la question puis nous tenterons de placer ces formes kystiques dans leur cadre statistique parmi les autres formes de neurinomes digestifs. Suivra une étude anatomopathologique, macro et microsco-

pique visant à décrire ces tumeurs liquidiennes à la lumière des observations - parfois incomplètes - que nous avons pu réunir. Enfin nous tâcherons suivant le même procédé de brosser le tableau clinique de ces néoformations en insistant sur le diagnostic différentiel avec les tumeurs de grand volume de l'abdomen.

Le chapitre du traitement - toujours chirurgical - réunira les compte-rendus opératoires de ces observations.

* * *

# H I S T O R I Q U E

Sur le plan histologique les tumeurs des nerfs périphériques sont connues depuis CHRESELDEN (1740). Elles sont longtemps considérées comme des néoformations d'origine conjonctive, fibreuses, parasitant le périnèvre, dissociant les fibres nerveuses, pour en provoquer l'atrophie et la disparition. Elles sont donc assimilées aux fibromes, myomes et fibromyxomes : c'est là en particulier l'opinion des auteurs Allemands du XIXè Siècle V. RECKLINGHAUSEN - RIBBERT - VIRCHOW.

PENFIELD - STEWARD et COPELAND se firent aussi les défenseurs de la théorie conjonctive, mésenchymateuse de ces néoplasies. C'est à l'école Lyonnaise, avec BARD en 1885, que revient le mérite d'avoir reconnu l'origine schwannienne de ces neurinomes : "Il faut les considérer comme des cellules nerveuses et non comme des cellules conjonctives ..." Opinion soutenue par TRIPIER -GRALL-DURANTE en 1904.

En 1922, NAGEOTTE reprend cette étude et admet que les cellules de la gaine de Schwann représentent la Névroglie centrale. Les neurinomes sont alors appelés "gliomes périphériques".

En 1932, les preuves expérimentales définitives sont apportées par MASSON aux Etats Unis : les cellules de la gaine de Schwann prolifèrent chez l'animal après isolement de segments de nerfs périphériques et cette prolifération s'arrête dès que l'axone pénétre de nouveau la gaine de Schwann. Les tumeurs ainsi obtenues

reproduisent l'aspect histologique des tumeurs observées en clinique.

A l'appui de ces faits vinrent les travaux de VEROCAY - PICK - et ANTONI. Toujours sur ce plan histologique certaines discussions n'en demeurent pas moins actuellement quant à l'origine embryologique des constituants du nerf adulte.

Dès le progrès de l'histologie suffisamment nets les premiers schwannomes du grêle furent individualisés - parfois secondairement - en reprenant les observations de tumeurs du grêle déjà publiées.

En FRANCE les premiers cas publiés de tumeur nerveuse du grêle sont les localisations intestinales de la neurofibromatose généralisée, ou maladie de RECKLINGHAUSEN, reconnues en raison du syndrome cutané (LERICHE 1911).

Mais le premier cas de neurinome solitaire rapporté est celui de LEMONNIER et PEYCELON présenté par d'ALLAINES devant la Société de Chirurgie de PARIS en 1933. Il concernait un neurinome sous muqueux ulcéré à forme hémorragique qui devait entrainer le décès post opératoire du malade.

Le premier cas de neurinome intestinal opéré fut sans doute celui de BONNIOT en 1926 alors que les premières observations avaient permis en 1923 à LHERMITTE et LEROUX de consacrer une étude histologique générale des gliomes viscéraux dans la Revue de Neurologie.

A l'étranger KONIG, NORDLANDER, BERGENDAL, SJOVALL, BAUMEISTER dans sa thèse de 1934 mettent l'accent sur les formes cliniques présentées par ces tumeurs. Tandis qu'en Amérique du Sud

BORROS BENITO, BALBINI TETTAMENTI, soulignent les caractères différentiels avec les kystes de l'ovaire généralement invoqués chez la femme.

Il faut attendre 1939 pour trouver résumé par MOULONGUET une étude d'ensemble de la question à l'occasion d'un travail de MOUCHET et SAILLI..

Pendant et après la guerre, les cas nouveaux se multiplient un peu partout dans le monde de façon disparate et ce n'est qu'en 1956 qu'une discussion s'engage à l'Académie de Chirurgie sur une proposition de BROCQ.

Actuellement les travaux sont centrés sur la nécessité d'un diagnostic radiologique précoce et les techniques se codifient (PORCHER et CHERIGIE en FRANCE, ROOT, WARREN, FRENCH, DEDICK et COLLINS, WEBER et KERKLIN, à l'étranger).

Pour les formes kystiques de neurinomes de l'intestin grêle qui nous importent dans ce travail l'observation la plus ancienne à notre connaissance est celle de BONNIOT en 1926.

On ne retrouve pas dans la littérature de travail d'ensemble sur la question.

* * *

# E T I O L O G I E

Dans ce chapitre nous tenterons de placer au point de vue de la fréquence les cas particuliers de neurinomes kystiques de l'intestin grêle que nous publions dans leur cadre statistique en considérant en premier lieu la :

## Fréquence des tumeurs de l'intestin grêle

Les neurinomes sont classés parmi les tumeurs bénignes par tous les auteurs - pour les localisations intestinales aussi bien que gastriques - et ce malgré leur possibilité reconnue de dégénérescence maligne ( M.J. HEPP, Chap° VII, tumeurs de l'intestin grêle Précis de Patho. Chirurgicale).

Les tumeurs bénignes du tube digestif ne sont pas particulièrement fréquentes : 178 cas colligés par GESCHICKTER en 1935, 96 observations plus récemment en 1955 lors du débat ouvert à l'Académie de Chirurgie, et l'on se doit naturellement de citer l'importante enquête de RIVER et coll. qui date de 1956 et réunissait 1390 cas.

## Fréquence des neurinomes de l'intestin grêle

En isolant parmi ces tumeurs les seuls neurinomes on voit les chiffres baisser fortement.

Déjà pour GESCHICKTER ils ne représentaient que 5 % de ses tumeurs. En 1955 à l'Académie de Chirurgie on ne dénombre que les 4 cas de BROCQ.

GANDIN dans sa revue générale de 1956 n'en relève que 40 cas. Quant à RIVER et Coll. ils admettent que 90 de leur 1390 tumeurs étaient des "neurogenic tumor".

Ces chiffres et ces pourcentages groupent ensemble toutes les tumeurs schwanniennes du tube digestif sans spécification de leur localisation car il faut encore préciser que les neurinomes du grêle (depuis l'angle de Treitz jusqu'à la valvule de Bauhin) sont beaucoup moins fréquents que les schwannomes gastriques : 63 cas contre 13 sur l'intestin grêle dans la statistique d'Alain MOUCHET et SAMAIN, 69 contre 21 dans celle de GANDIN.

Cette notion est d'ailleurs discutée par LEHMANN dans sa thèse lyonnaise de 51, puisqu'il pense que les localisations sur le grêle sont aussi fréquentes que les localisations gastriques mais que beaucoup d'entr'elles cliniquement muettes dans la vie ne pourraient être que des découvertes d'autopsie.

Notons que déjà BUCHSTEIN, à propos des tumeurs du tractus digestif dans leur ensemble, découvrit 65 formations néoplasiques dont 35 bénignes sur 22 810 autopsies.

Ces deux dernières remarques laissant préjuger dès l'abord des difficultés diagnostiques qui peuvent se poser à propos de ces tumeurs.

En définitive, le chiffre de pourcentage moyen que l'on peut avancer relatif à la fréquence des neurinomes dans les tumeurs bénignes de l'intestin grêle est de 5 % environ (5 % pour GESCHICKTER, 4 % pour la série de l'Académie de Chirurgie et 6 % pour RIVER et coll.).

Il existe cependant, quant à ce chiffre, une certaine divergence entre les auteurs puisque par exemple, CARCASSONNE, en FRANCE, sur 11 cas de tumeurs du grêle, publiés ne trouvent pas un seul neurinome. WARREN seulement 2, sur 81 cas publiés et pas un seul pour GUNKLER sur 138 cas. Mais il faut dire que les tumeurs malignes font partie de ces statistiques. Il faut dire encore que les critères anatomopathologiques ont été, et sont encore, assez peu clairement définis et peuvent expliquer ces divergences.

Fréquence des formes kystiques de neurinomes de l'I.G.

C'est là le sujet même de ce travail. Sans pouvoir affirmer que nous connaissons tous les cas publiés, surtout ceux de l'étranger, nous avons cependant réuni 6 cas de neurinomes de l'intestin grêle pour lesquels le maitre symptome macroscopique était la poche kystique. Nous avons pris soin dans notre quête de séparer et d'éliminer de nos observations les formes pseudo-kystiques correspondant à la nécrose secondaire d'une tumeur solide de grand volume (cas rapporté par MOULONGUET à l'Académie de Chirurgie sans sa séance du 7 NOVEMBRE 1951 relatant une observation de CARPENTIER et coll.).

Nous n'avons pas tenu compte des tumeurs qui histologiquement seulement présentent des modifications kystiques, pour ne retenir que les formes anatomiques d'allure macroscopiquement kystique.

Fréquence selon l'âge et le sexe

Il y a sur ce problème unanimité des auteurs. Les neurinomes du grêle atteignent surtout les âges compris entre 40 et 60 ans, un seul cas après 70 ans, un seul avant 10 ans dans la statistique de RIVER et notre observation chez un homme de 24 ans.

Répartition égale dans les deux sexes pour les statistiques générales, deux femmes sur nos 6 observations de neurinomes kystiques.

* * *

## ETUDE ANATOMO PATHOLOGIQUE

### Origine

Les neurinomes intestinaux se développent aux dépens des éléments nerveux de la paroi.

Le sympathique viscéral s'organise dans la paroi intestinale en un plexus myentérique d'Auerbach au niveau de la musculeuse et en un plexus sous muqueux de MEISSNER.

Le nerf sympathique viscéral amyelinique comporte 3 éléments suceptibles de proliférer pathologiquement :

- la fibre nerveuse elle-même, à l'origine de nevrome,
- la périnèvre conjonctif formant des fibromes,
- la cellule de Schwann (ouglie périphérique).

Les neurinomes sont constitués "exclusivement par du syncitium de Schwann ou schwannoglie, en prolifération lente, indéfinie et pure" ... (Pierre MASSON).

La dénomination de schwannome est très employée par les auteurs, mais les homonymes sont très nombreux : nous avons déjà trouvé celui de gliome périphérique - J.F. MARTIN et DECHAUME ont proposé le terme de chitoneurome - A.P. STOUT celui de neurilemmome - signalons encore les noms de périneural . fibroblastome (PENFIELD) de lemmoblastome (ANTONI) de swannogliome (Pierre MASSON). Cette terminologie définissant toutes les tumeurs d'origine neuro ectodermique.

Etude macroscopique

Topographie :

Les schwannomes siègent en un point quelconque de l'intestin grêle. Toutefois une particulière fréquence s'observe sur l'iléon surtout dans les derniers 50 cms de la jonction iléo-coecale (OBS I, II, III, IV).

Pour notre observation VI la tumeur siègeait sur la première anse jéjunale, où RIVER la retrouve dans 18 cas contre 32 sur l'iléon .

L'implantation se fait le plus souvent sur le bord mésentérique du grêle d'après les statistiques rapportées à propos des schwannomes dans leur ensemble. Nous ne retrouvons cependant cette implantation que deux fois (OBS 0 et VI) dans nos observations contre quatre fois (OBS II, III, IV, V) sur le bord libre du viscère.

Dimensions :

Les schwannomes sont de volume très variable, de la tête d'épingle (DESJACQUES) à la tête d'adulte (MOUCHET), pour les tumeurs solides. Les formes kystiques quant à elles peuvent atteindre les proportions géantes que nous rapportons depuis des contenances de 1 litre (OBS IV) à 6 litres (OBS V) jusqu'aux 10 litres de notre observation (VI).

Il n'y a pas d'ailleurs que les formes kystiques qui puissent atteindre des volumes considérables ; c'est ainsi que dans un article des Archives des Maladies de l'Appareil Digestif (1955) DELARTIAL, VIOLLET et coll. de LIMOGES, rapportent un cas de neuri-

nome solide de 1 kg. 965 développé excentriquement à partir d'une muqueuse intestinale saine. Pas de dégénérescence mucoïde (type B d'ANTONY) dans ce cas.

Aspects :

Nous rappelerons seulement l'aspect des tumeurs solides bienqu'elles sortent du cadre de la question, elles apparaissent plus ou moins régulières, lisses, et surtout limitées, encapsulées, séparées des territoires voisins par une membrane conjonctive clivable. A la coupe il s'agit alors d'une tumeur pleine, de couleur blanc-jaunâtre ; mais avec l'augmentation de taille de nombreuses modifications surviennent : aspect polylobé, mammeloné, irrégulier ; foyers hémorragiques, enfractuosités nécrotico-hémorragiques, pseudo-kystiques à la coupe.

Mais c'est la tendance aux transformations kystiques vraies qui nous importe dans ce travail : cavités kystiques uniloculaires ou multiloculaires dont seuls certains éléments font leur preuve histologique de schwannome.

A la laparotomie dans ces derniers cas l'aspect est celui d'une tumeur liquidienne, arrondie, lisse, tendue, (OBS V et VI) ou au contraire molle, irrégulière, bosselée, avec petits kystes satellites (OBS I et II). Lorsque l'on n'entre pas directement dans la tumeur dès l'ouverture de la paroi, comme dans l'observation de BROCQ, on découvre par aspiration ou à la coupe extemporanée de la pièce opératoire, un contenu liquide hématique ou séro-sanglant brunâtre (OBS I, II, IV, V) parfois sirupeux, chocolat (OBS III) une seule fois, dans notre observation (VI) l'épanchement est blanchâtre non hémorragique

Il s'agit de kystes aux parois lisses (OBS I et IV).

Son insertion sur la paroi intestinale peut se faire par un pédicule porte-vaisseaux comme dans les cas de BROCQ (pedicule de 2 cms de large) et de CAZALS. Cette pédiculisation est décrite à propos de schwannomes solides - nous ne citerons que le cas de TIXIER en 1933 dans le Lyon Chirurgical à propos d'un schwannome gastrique ...

Peut-on avancer que, comme ce dernier, les neurinomes kystiques pédiculés soient susceptibles de torsion ?

Quelquefois l'intimité entre le kyste et la paroi intestinale obligera à la résection. A ce moment la "zone d'implantation" représente la tumeur initiale secondairement dégénérée qui pousse des prolongements en direction de la muqueuse et peut même en provoquer l'ulcération (OBS I) où y bourgeonner (OBS IV) avec communication dans la lumière par un pertuis.

Le cas de l'observation VI est particulier, dans lequel cette zone d'implantation ne présentait pas de continuité macroscopique apparente avec la paroi intestinale, au point que l'on a pu penser à une formation kystique mésentérique ... jusqu'à la réponse de l'histologiste.

Il faut remarquer enfin que la biopsie aux fins d'analyse histologique devra porter préférentiellement sur cette zone d'insertion qui a toute chance de contenir le tissu proprement schwannien.

Rapports anatomiques :

Ces neurinomes kystiques peuvent contracter des rapports avec tous les viscères de l'étage sous mésocolique.

Parfois libres, ils contractent le plus souvent des adhérences lâches avec ces organes obligeant à une dissection prudente et minutieuse, surtout pour les kystes de grandes dimensions.

Au fil des observations on note tour à tour dans le compte rendu opératoire le clivage entre la tumeur et le péritoine abdomino pelvien (OBS Iet V) l'épiploon, la trompe droite (OBS II) le dome vésical (OBS II, IV, V).

Nous reviendrons dans le chapitre du traitement sur les problèmes posés par ces rapports topographiques.

Etude microscopique :

Actuellement bien connu grâee à de multiples travaux (TRIPIER dans la thèse de GRALL, VAROCAY, ANTONI, LHERMITTE, LEROUX et surtout MARTIN-MASSON) le schwannome répond aussi bien à la description de LEHMANN dans sa thèse à propos de la neurifibromatose gastro-intestinale (1951) qu'à celle de A. GILBERTAS, à propos des tumeurs des nerfs périphériques (1949). Voilà qui souligne bien l'unicité histologique de ces formations.

Classiquement elles se présentent sous les deux types A et B d'ANTONI :

Neurinome du type A d'ANTONI :

De structure compacte, dense il est formé de cellules fusiformes groupées en fascicules, parallèles ou anastomosés et entretoisés "en natte", affectant par place une disposition " en tourbillon".

Ces cellules sont très allongées avec un renflement logeant un noyau en batonnet très coloré. Le protoplasme est

légérement acidophile sans extrémité nettement définie, car il est anastomosé avec les cellules voisines formant un vaste syncitium retiforme dont le protoplasme est engainé d'une fine membrane collagène renforcée par un réseau argyrophile (membrane de Plenk-Laidlaw).

Ce symplasme lui-même apparait sous des aspects variés ; aspect fasciculaire le plus fréquemment rencontré, les noyaux sont alors en grand nombre, parallèles entre eux, serrés les uns contre les autres sur un ou plusieurs plans successifs et disposés en "douve de tonneau" - ces groupements palissadiques sont pathognomoniques ; ce sont les nodules de Varocay -.

La vascularisation est apportée par des vaisseaux aux parois épaisses parfois oblitérantes. Les nerfs ne sont pas représentés dans les tumeurs, seule leur gaine a proliféré.

Habituellement compact le neurinome du type A peut être dissocié par l'oedème sans perdre pour autant son caractère de symplaste protoplasmique entouré d'une gaine de Plek-Laidlaw.

Neurinome du type B d'ANTONI :

Il résulte de la transformation du type précédent par disparition des gaines collagènes fibrillaires qui se transforment en une sorte de gelée semi-liquide. Le syncitium devient reticulaire et lâche et ses cellules étoilées, anastomosées entre elles, baignent dans une substance fondamentale amorphe, myxoïde, d'ou le nom de "myxome du nerf" donné autrefois.

Pour ANTONI cette évolution répond à une dégénérescence sous la dépendance de troubles circulatoires (hyalinisation des vaisseaux).

Mais MURRAY constate que mis en culture les deux types A et B de schwannogliome fournissent des colonies longtemps vivaces. D'autre part la hyalinisation vasculaire s'observe aussi bien dans le type A que dans le type B. En fait il est vraisemblable que c'est à l'action lytique des cellules tumorales qu'on doit attribuer l'évolution d'un type dans l'autre.

Les caractères anatomopathologiques microscopiques que nous venons de rappeler se retrouvent dans les réponses des histologieste sollicités à propos de nos 6 cas de neurinome kystique. Pour les observations I (caractère schématique de schwannome mais avec un aspect myomateux de certains champs qui dépend peut être du niveau du prélévement du fragment ?) V (aspect schématique aussi malgré l'infiltration oedémateuse) et VI, les réponses permettent de se référer dans le détail aux descriptions ci-dessus.

Il nous a été impossible pour les observations II, III et IV de trouver des notations histologiques plus complètes.

Le diagnostic histologique :

Le diagnostic microscopique nécessite souvent l'emploi de techniques histologiques précises permettant de mettre en évidence les gaines de Blenk-Laidlaw.

S'il existe des aspects suffisamment caractéristiques pour permettre l'identification après coloration à l'Hématéine-Phloxine-Safran : disposition palissadique ou tourbillonnaire, il est en effet souvent nécessaire d'employer la coloration trichromique de MASSON et l'imprégnation argentique pour mettre en évidence les fibres argentaffines (FEROLDI).

Notons l'emploi de la coloration par le VAN GIESEN dans l'examen histologique de l'observation IV pratiqué à BERLIN.

Entre les mains d'histologistes avertis ces techniques permettent assez facilement le diagnostic de schwannome sur les critères suivants :

- les nodules de Varocay - absolument pathognomoniques
- la disposition palissadique des noyaux
- la vascularisation avec ses capillaires entourés d'un anneau collagène hyalin.

A ces données reconnaissables sur toute bonne préparation à l'H.P.S. s'ajoutent les constatations faites à l'examen des coupes colorées au trichrome ou imprégnées à l'argent à savoir : l'existence des gaines schwanniennes.

Cependant "l'aspect palissadique" peut se rencontrer dans certains leiomyomes de la paroi intestinale : les fibres musculaires fusiformes peuvent simuler des anastomoses entre elles et c'est l'analyse minutieuse de coupes, la coloration des myofibrilles longitudinales par l'hématoxyline de fer, l'étude des zones de passage avec la musculeuse saine qui levront les doutes.

Ce diagnostic histologique peut encore hésiter entre schwannome et fibrome mais nulle part les fibrilles collagènes ne constituent autour des fibroblastes et fibrocystes une gaine comparable à la gaine de Plek-Laidlaw.

La distinction entre schwannome et neurofibrome encapsulé ou plexiforme est plus délicate ...

Mais ces derniers associent au syncitium retiforme des cellules endoneurales néoformées alors que dans le schwannome la

prolifération schwannienne est pure (P. MASSON).

Critères de malignité :

Les tumeurs nerveuses de l'intestin grêle sont susceptibles de dégénérescence maligne. Déjà leur aspect macroscopique per opératoire peut inciter le chirurgien à porter ce diagnostic. Mais les caractères histologiques de malignité, trop incertains souvent, n'autorisent que rarement l'histologiste à une affirmation catégorique et même si les critères habituels de la dégénérescence maligne sont rencontrés (anomalies cellulaires, noyaux monstrueux et bourgeonnants, mitoses nombreuses et atypiques, tendance à la déformation globuleuse et à l'isolement des cellules) ces remaniements péjoratifs ne permettent plus alors de reconnaitre la nature nerveuse d'une tumeur qui ressemble aussi bien par le fait à un fibro sarcome ...

C'est donc sur la réunion d'arguments cliniques macroscopiques et histologiques qu'un pronostic facheux pourra être formulé et le recul sera nécessaire pour qu'une récidive vienne l'affirmer.

Les formes kystiques de neurinomes paraissent ne pas échapper à la règle des dégénérescences malignes et des récidives

Si les renseignements histologiques retrouvés dans les observations sont souvent laconiques il n'en reste pas moins que dans deux cas sur sept l'évolution est venue apporter la preuve irréfutable d'une récidive macroscopiquement vérifiée à la réintervention (OBS. I) ou cliniquement certaine par la reconstitution du syndrome initial et l'augmentation du volume de l'abdo-

men par constitution d'une ascite (OBS V).

Ces récidives sont survenues à 16 mois pour l'observation de BONNIOT avec exitus à 24 mois et à 8 mois pour celle de BROCQ.

Pour notre observation VI le recul est insuffisant et si un pronostic devait être porté il le serait plus pous la myopathie venue aggraver le tableau un mois après l'intervention que pour l'évolution d'un neurinome kystique géant dont rien ne permettait de faire suspecter la malignité, à l'intervention et sous le microscope.

* * *

# ETUDE CLINIQUE

GENERALITES -

On est frappé à la lecture des 6 observations de neurinome kystique que nous avons réuni, de voir qu'en aucun cas le diagnostic n'a été formulé de façon précise sur leur aspect clinique.

Certes la rareté de ces néoformations du grêle explique cette carence, mais surtout la symptomatologie qu'elles offrent n'a rien de typique et devant la déformation abdominale (quand elle existe) la tumeur palpable, les données du toucher rectal et du toucher vaginal, après les résultats des examens paracliniques biologiques et radiologiques, le clinicien n'a souvent que la ressource des hypothèses logiques, d'un diagnostic probable parmi toutes les tumeurs de grand volume de l'abdomen.

C'est ainsi que nous trouvons envisagés les diagnostics de kyste du mésentère (OBS I), de kyste dermoïde de l'ovaire chez la femme de l'observation II, de tumeur néoplasique avec ascite (OBS. V), d'ascite cloisonnée, de kyste parasitaire (OBS. VI). Dans l'observation IV ou le syndrome palpatoire était noyé dans un tableau de réaction péritonéale, le diagnostic hésitait entre une appendicite et un ulcère perforé du diverticule de Meckel.

Conduit de toute manière à la laparotomie le chirurgien se trouve en présence d'une formation dont l'aspect macroscopique n'est guère plus évocateur que l'aspect clinique ... et c'est en définitive à l'histologiste qui examinera la pièce opératoire qu'appartiendra de faire le diagnostic de neurinome.

Dans l'étude clinique que nous nous proposons de faire nous suiverons le plan classique des signes offerts à la période de début, à la période d'état, et au décours de l'évolution avec les complications possibles.

SYMPTOMATOLOGIE -

PERIODE DE DEBUT

Le long mutisme des schwannomes à développement exodigestif sous séreux peu sténosant, n'entrainant pas de trouble du transit est connu depuis longtemps.

M.P. MOULONGUET dans un rapport à l'Académie de Chirurgie de Novembre 1951 le relève encore "les schwannomes de l'intestin ont un certain polymorphisme clinique, certains restent même latents jusqu'à atteindre un développement considérable ..."

Pour le cas des neurinomes kystiques qui nous intéressent cette assertion se vérifie.

L'augmentation de volume du kyste abdominal parait être remarquablement supportée par ces malades qui sont amenés à consulter pour la distension abdominale qu'elle entraine sans qu'aucun signe fonctionnel ne soit venu attirer l'attention dans les mois ou années précédents.

Ceci est vrai pour le cas des observations V et VI qui sont précisement celles des kystes de plus grand volume :

- Pour le cas de BROCQ le malade consulte pour un météorisme abdominal qui a mis 6 mois à se sonstituer (kyste de 6 litres).

- Pour notre cas (OBS VI) l'anamnèse est évidemment difficile du fait de la mauvaise participation du malade, mais on peut noter que celui-ci n'a cessé sa profession de manoeuvre qu'un mois avant son hospitalisation et pous une distension déjà considérable avec ébauche de circulation collatérale (kyste de 10 litres).

Cependant dans cette période de début - ou de latence - certains signes - retrouvés à l'intérrogatoire - auraient pu attirer l'attention :

- c'est ainsi que des douleurs abdominales à maximum sous ombilical sont signalées dans les observations I, III, IV, et V.

- trois fois ces douleurs sont accompagnées de vomissements ou de nausées (OBS I, IV et V).

- de l'anorexie avec sensation de digestion pénible (OBS. V) chose remarquable : pour les cas des observations III et IV ces douleurs abdominales basses s'accompagnaient de

- pollakiurie et ce syndrome urinaire est signalé isolément dans l'observation V (pollakiurie nocturne).

Les premières mnifestations de ces symptomes remontent à un mois pour l'observation I et même à 3 ans pour le cas de CAZALS dans lequel on trouve la notion de

- petites hémorragies intestinales contemporaines des crises.

Les antécédents personnels de la malade de l'observation II ne sont pas précisés tandis que pour le malade de notre observation on ne peut savoir à quand remonte l'amaigrissement considérable constaté à l'entrée.

Si ces signes de début pris isolément n'ont rien de pathognomoniques il n'en reste pas moins que leur association retrouvée dans

3 cas sur 6 : douleurs nauséeuses à maximum sous ombilical avec pollakiurie, peut faire penser à la constitution d'une tumeur lentement croissante dans l'entonnoir pelvien ce qui incrimine des examens plus approfondis parmi lesquels les techniques modernes de radiographie du grêle ont peut être leur rôle à jouer.

PERIODE D'ETAT

Au degré d'évolution qui amène le malade à consulter à la période d'état les signes généraux présentés sont peu nets :

- une anorexie entrainant l'amaigrissement progressif,
- une sensation de "lassitude extrême",
- une chute de l'état général,

sont notés dans les observations I, V et VI mais les signes fonctionnels offerts sont déjà plus marqués :

- les douleurs précisent leur siège sous ombilical, parfois douleur nettement sus pubienne comme dans le cas de CAZALS, douleur de la fosse iliaque droite (OBS. I) ou douleur bilatérale des fosses iliaques comme dans l'observation V. Pour le cas de l'observation IV le toucher rectal est même impossible par la douleur qu'il entraine au niveau du Douglas avec sensation d'empatement qui traduit la réaction péritonéale.

- le syndrome urinaire a pu lui aussi se compléter :

la pollakiurie devenir incessante (OBS IV) et nécessiter l'investigation cystoscopique comme aussi dans l'observation V ; il s'y ajoute un signe nouveau :

- l'élévation thermique avec température notée à 38°5 (OBS. I) et 38°2 (OBS. IV) avec accélération parallèle du pouls à 90 et 100/mn

Fait remarquable dans aucune observation on ne relève la notion d'

- hémorragie intestinale à part dans l'observation de CAZALS (kyste présentant une expansion vers la muqueuse et fistulisé dans la lumière intestinale) mais cette notion est obtenue par l'interrogatoire et ce symptome parait secondaire à la date de l'intervention ou l'auteur ne relève aucun signe clinique ou paraclinique d'anémie grave.

Enfin on remarque aussi que la notion de

- troubles du transit à laquelle on pourrait s'attendre comme pour toute néoplasie du grêle n'est apportée qu'une fois de façon nette dans nos observations. Il s'agit du malade de BONNIOT (OBS. I) qui présentait à l'entrée des phénomènes d'allure sub-occlusifs avec des douleurs violentes à type de coliques suivies de vomissements apparues depuis 1 mois. GUEGEN qui rapporte cette observation dans sa thèse décrit ces signes comme des équivalents mineurs du classique syndrome de KOENIG. Ces signes se retrouvent à minima dans l'observation V.

Les signes physiques à cette phase d'état attestant à tout le moins du développement d'une tumeur de moyen volume sinon d'une volumineuse tumeur manifestement kystique de l'abdomen sont des plus nets et retrouvés décrits dans le détail pour les 6 observations colligées.

- l'inspection : peut déjà la révéler.

- constatations d'une voussure épigastrique remontant au dessus de l'ombilic (OBS. I).

- abdomen globuleux (OBS II)

- et, au maximum, abdomen très augmenté de volume pointant "en obusier" (OBS V) ou étalé et distendu en ventre de batracien comme dans notre observation avec, dans les deux cas, une ébauche de circulation collatérale visible sur la paroi abdominale.

- la palpation :

va préciser les limites de ces déformations, leur forme et leur consistance, leur mobilité :

- tumeur arrondie occupant tout l'hypogastre de consistance molle et fluctuante (OBS I)

- ou irrégulière et lisse à mobilité limitée (OBS II)

- pour les cas V et VI qui simulent un épanchement ascitique la percussion révèle dans les deux cas un signe du flot mais pour l'observation de BROCQ les flancs sont sonores et l'on peut isoler une masse d'apparence kystique par la palpation attentive tandis que dans notre observation VI il n'existe aucun tympanisme des flancs ni de la région péri ombilicale et l'on ne trouve aucune limitation périphérique pouvant faire penser à une paroi kystique.

Foie et rate ne sont pas perçus dans ce cas alors qu'ils apparaissent de volume normal dans l'observation de BROCQ.

Mais la palpation peut révéler les tumeurs kystiques dont le développement n'entraine pas encore de déformation visible extérieurement : c'est le cas de l'observation III où le volume est comparé à celui d'une grosse pomme et où le kyste de consistance dure est extrêmement mobile dans tous les plans.

Dans le cas de CAZALS (IV) où la tumeur est d'un volume comparable à la précédente (une orange) la palpation est genée par

la défense pariétale.

- le toucher rectal associé au palper abdominal précise encore les limites la consistance, la mobilité de ces tumeurs (OBS I et V) dans l'observation IV il révèle la souffrance péritonéale.

- le toucher vaginal dans l'observation II perçoit la tumeur dans le cul de sac vaginal droit et note l'absence de solidari té avec un utérus de volume normal.

Ces signes physiques on le voit, sont les plus nets, les plus constants d'une observation à l'autre et dans le tableau à la période d'état de ces neurinomes kystiques de l'intestin grêle développés silencieusement sans altération systématique de l'état général et sans signes fonctionnels d'appel, se sont eux qui vont conduire à la laparotomie. Ceci est vrai dans 5 cas sur 6. Il n'est que l'observation de CAZALS (OBS. IV) dans laquelle on soit intervenu pour un syndrome péritonéal aigu avec défense pariétale et où le kyste non suspecté cliniquement fut une découverte opératoire.

Les signes radiologiques :

L'examen radiologique n'a été pratiqué qu'une fois sur les 6 cas rapportés, (notre observation).

- le cliché sans préparation : montrait une opacité homogène sans limite précise se projetant en avant de la colonne.

- le transit baryté : présentait une magnifique image de refoulement du cadre colique en haut et en dehors et montrait la masse des anses grêles totalement située à droite sous le foie dépassant même l'axe du colon droit qui demeurait fixé en place.

Nous voyons qu'il s'agit de signes indirects communs à toutes les tumeurs de grand volume de l'abdomen capables de boul verser la topographie des anses grêles et des colons mobiles, ils ne peuvent guère aider au diagnostic.

On sait la valeur donnée actuellement par les radiologues et gastro-entérologues aux techniques modernes d'investigation radiologique du grêle pour le diagnostic précoce des tumeurs intra luminales (clichés seriés à temps de pause rapide, technique du "grêle glacé" ou avec la sonde MILLER et ABOTT, amplification de brillance).

Les auteurs les plus optimistes parlent de 70 à 85 % de tumeurs diagnostiquées sur le jéjunum et l'iléon (WEBER et KERKLIN). Mais outre la nécessité de ces techniques encore peu pratiquées on peut se demander si cette radiologie apporterait du nouveau dans le diagnostic précoce des neurinomes kystiques pour lesquels les signes d'appel sont vagues et dont le développement se fait vers le péritoine. Il n'est peut être que le cas de l'observation IV dans lequel la néoplasie faisait hernie dans la lumière iléale pour lequel un examen précis par ces techniques minutieuses aurait pu pousser à la laparotomie exploratrice au moment des premières crises douloureuses.

## L'EVOLUTION - LES COMPLICATIONS

Quel serait le devenir de ces neurinomes kystiques à développement presque silencieux dans la grande cavité péritonéale si l'intervention radicale ne venait remettre tout en ordre ?

On est alors obligé pour cette étude de raisonner par l'hypothèse de probabilité ou par analogie avec les autres tumeurs de grand volume développées dans le grand ventre.

- Les hémorragies : la tendance hémorragique signalée comme "... le symptome le plus fréquent et le plus précoce des tumeurs du grêle ..." (PEYCELON) n'est retrouvé, nous l'avons vu que dans un cas sur six (OBS. IV). On doit relever que du point de vue anatomopathologique il s'agit là du seul cas pour lequel la tumeur primitive pariétale ait eu un développement sous muqueux. Il s'agit donc là d'une exception et les formes kystiques de neurinomes du grêle ne peuvent entrer dans les statistiques établies pour les autres formes de neurinomes de ce viscère :

- 19 cas d'hémorragie intestinale sur 38 neurinomes pour KERMAREC
- 32 cas sur les 90 rapportés par RIVER
- 43 cas pour les 75 de GUEGEN.

- les troubles du transit intestinal : Nous n'avons là aussi relevé que le cas de l'observation I pour lequel un syndrome sub-occlusif était esquissé. La tendance exodigestive du développement de ces tumeurs kystiques expliquent là encore l'absence d'incidence sur le transit du moins par obstruction luminale. Mais il n'est pas interdit de penser que le grand développement que ces tumeurs affectent parfois puisse agir indirectement par compression extrinsèque sur les organes fixés qui ne peuvent "fuir" devant la néoplasie (coecum, colon gauche et sigmoïde). La radiologie dans le cas de l'observation VI visualise d'ailleurs parfaitement la désorganisation topographique des anses grêles, mais la symptomatologie montre la très grande tolérance de l'organisme et du grêle en particulier pour

continuer à fonctionner malgré le volume considérable de la tumeur abdominale.

- l'occlusion vraie : n'a jamais été observée dans les 6 cas rapportés mais on ne peut non plus en rejeter l'éventualité. Dans la thèse de KERMAREC on trouve en effet deux cas (observation n° 36 de MOUCHET et SALAIN, 1939 - et observation n° 32 de COLLINS 1944) pour lesquels on peut raisonner par analogie avec les tumeurs kystiques puisqu'il ne s'agissait pas là non plus d'occlusion par obstruction de la lumière. Pour le cas de SALAIN l'occlusion s'est faite par coudure de l'anse intestinale sur une tumeur de la taille d'une tête de nouveau-né, pour celui de COLLINS il s'agit d'un volvulus du grêle pour une tumeur de la taille d'un pamplemousse. Nous voyons que ces dimensions sont tout à fait celles que peuvent atteindre , et dépasser, les formes ksytiques.

- Les accidents péritonéaux : Il n'est là que le cas de l'observation IV pour lequel la défense pariétale à maximum sus pubien et la douleurs exquise du Douglas au toucher rectal ait fait porter le diagnostic de péritonite appendiculaire mis en balance avec celui de perforation d'ulcère du Meckel.

Ce syndrome fut précoce et amena la découverte du neurinome kystique. Le cas de l'observation du Docteur GILBERTAS ou le kyste se fissura lors des manoeuvres délicates de libération des adhérences pariétales permet de préjuger de la possibilité de rupture en plein péritoine de ces formes kystiques abandonnées à elles-mêmes.

- Les torsions : Ne sont pas signalées dans les observations. Le kyste pédiculé de l'observation de BROCQ remplit toutes les conditions pour déterminer des accidents de ce type.

LA DEGENERESCENCE -

La possibilité de dégénérescence des neurinomes dans leur ensemble est estimée à 24 % par GUEGEN dans sa thèse qui porte sur 75 cas.

Nous avons déjà dit au chapitre de l'anatomopathologie sur quels critères et à quelles conditions l'histologiste pouvait suspecter cette évolution.

Pour les cas de neurinomes kystiques qui nous intéressent l'aspect clinique des formes malignes (OBS. I et V) offre quelques signes particuliers. On remarque déjà que pour les deux cas il s'agissait d'hommes. Le malade de l'observation I présentait des prodromes d'un syndrome sub occlusif, celui de l'observation V accusait des "digestions pénibles", un vomissement unique. Ce tableau n'est pas pour nous étonner, l'adhérence de la tumeur aux organes voisins étant facteur de brides, coudures, et rétrécissement des anses grêles adjacentes.

Les récidives se sont manifestées 16 mois après pour le cas de BONNIOT avec un syndrome d'occlusion du transverse, météorisme sans ascite, et essaimage d'une multitude de petites tumeurs en grains de raisin sur le péritoine pariétal, le grêle et le colon droit à la réintervention. Cet aspect imposa une tentative radiothérapique, la mort survenant 8 mois après.

Pour le cas de l'observation V, 8 mois après l'intervention initiale le malade présente une nouvelle augmentation de volume de son abdomen, une asthénie marquée. La perception d'une masse abdominale importante et fixée avec ascite surajoutée indiquait là aussi la radiothérapie qui ne faisait que retarder l'issue fatale.

Si l'on tente en définitive de brosser le tableau clinique de ces neurinomes malins on constate que :

- la tumeur dans les deux cas est visible extérieurement et très bien perceptible à l'examen par la palpation.

- l'atteinte de l'état général est signalée pour le cas de l'observation V avec amaigrissement, d'ailleurs modéré, consécutif à une anorexie croissante. Le malade de BONNIOT signale une asthénie importante sans amaigrissement notable.

- la douleur existait dans les deux cas : douleurs abdominales basses (OBS. I), prédominantes dans les fosses iliaques (OBS V). Ce symptome parait donc pouvoir être retenu comme relativement caractéristique.

- les troubles du transit se retrouvent - et se trouvent uniquement - chez ces deux malades, avec des symptomes nets pour l'observation de BONNIOT qui peut même parler de syndrome de KOENIG. De manière beaucoup plus fruste chez le malade BROCQ qui n'accuse que des digestions pénibles et nauséeuses.

A l'époque de la récidive avérée le malade de l'observation I se présente avec un syndrome de sub occlusion du transverse cliniquement très complet. On ne parle de phénomènes de ce type pour l'autre observation que dans les suites opératoires de l'intervention initiale et l'on se trouve évidement là devant un syndrome de sub occlusion fonctionnelle.

- les hémorragies : contrairement à ce que l'on pourrait attendre d'une dégénérescence maligne ne sont pas notées pour les deux observations incriminées.

- la péritonite :(ou le syndrome péritonéal) n'est pas à retenir comme un signe de malignité de ces neurinomes kystiques.

- le syndrome urinaire : ne se retrouve que dans l'observation V, mais si marqué qu'il entraine une cystoscopie.

En conclusion : la dégénérescence maligne de ces neurinomes kystiques est survenue dans 1/3 des cas. Cliniquement deux symptomes associés peuvent peut être faire suspecter cette éventualité : l'existence de douleurs abdominales basses accompagnées de troubles du transit plus ou moins marqués. Mais là aussi c'est à l'histologiste qu'il appartiendra de trancher : forte suspicion sur l'examen de la pièce de l'observation I. Transformation sarcomateuse très vraisemblable pour le Docteur FEYEL qui pratique l'examen histologique du cas de BROCQ.

La récidive viendra confirmer ces soupçons dans les deux cas.

* * *

## LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Nous venons de constater l'extrême polymorphisme clinique des neurinomes kystiques de l'intestin grêle. Nous avons rapporté les diagnostic pré-opératoires formulés par les auteurs mis en présence de ces cas, et nous avons noté qu'ils furent chaque fois infirmés par l'aspect macroscopique ou l'analyse microscopique des pièces d'exèrèse. Ceci traduit bien la grande difficulté d'un diagnostic pour lequel toute la pathologie abdominale peut être évoquée.

Nous tacherons de retrouver dans ce vaste domaine les diagnostics qui peuvent se discuter devant les syndromes cliniques les plus souvent rencontrés :

1° - Il s'agit souvent d'un tableau douloureux de l'abdomen : l'intérrogatoire,a les anamnésiques cherchent à préciser si celui-ci ne revet pas une allure gastrique, hépato-biliaire, pancréatique ou intestinale. Quelquefois la scène clinique est complétée par des modifications de l'état général à type de lassitude, d'asthénie ou d'amaigrissement ; on conçoit alors l'importance d'une investigation clinique fouillée, d'un bilan hématologique complet, d'un examen radiologique appronfondi orienté sur le gastro-duodénum, lasphère biliaire et l'intestin. La scène peut emprunter parfois à la symptomatologie urinaire et, comme telle, nécéssiter un examen clinique approprié, une cytobactériologie des urines, des investigations urographiques et cystoscopiques.

2° - Lorsque, ultérieurement, la tumeur se constitue, elle peut faire discuter, suivant son siège :

1/- Pour une localisation pelvienne basse :

la simple rétention d'urine, surtout chez l'homme âgé , les tumeurs utéro-ovariennes de la femme, surtout le kyste de l'ovaire, éventuellement un fibrome sous séreux pédiculé ou non. Pour ces diagnostics l'examen clinique, le sondage, le toucher rectal, le toucher vaginal associé au palper avec étude de la mobilité de la tumeur par rapport à l'utérus, la notion de troubles menstruels ou d'hémorragies génitales ont leur rôle à jouer, mais c'est surtout la notion de fréquence qui entraine le diagnostic erroné (par exemple OBS. II et III).

B/- Pour une localisation abdominale :

a) on peut éliminer une tumeur rétro péritonéale - essentiellement une tumeur renale, telle qu'une volumineuse hydronéphrose, un kyste ou même un cancer du rein par l'urographie, un rein polykystique par le caractère de bilatéralité, un kyste para néphrétique d'origine congénitale.

b) nous ne faisons que rappeler les tumeurs pariétales - diagnostic possible avec un lipome, un fibrome, un kyste sébacé ou dermoïde qui, quelquefois volumineux, peuvent preter à discussion.

c) en fait se sont surtout les formations intra péritonéales qui sont à discuter -

. la tumeur est-elle haute, épigastrique, on pense à une tumeur gastrique (signes radiologiques) ou du colon transverse ( crises coliques et hémorragies parfois) à une affection du pancréas (syndrome biologique)

. sous costale droite , c'est avec un gros foie qu'il faut la discuter

• sous costale gauche on pense à la rate , mais l'examen clinique , quelquefois la splénoportographie , peuvent permettre d'éliminer cette origine.

• si la tumeur est au contraire en plein ventre on pense aux affections intestinales et coliques : l'épithéliema intestinal et de petit volume, toujours sténosant ; le sarcome s'accompagne souvent de meolena, l'atteinte de l'état général est constante. Pour lest tumeurs coliques on relève l'intéret d'un lavement baryté dont le cheminement peut être suivi sous écran radioscopique. Mais parfois tous les examens sont négatifs et ne montrent que les signes indirects d'un refoulement intestinal par une tumeur que l'on connait déjà. C'est là que l'on évoque la possibilité de kyste du mésentère ou du méso colon, de tumeur du grand épiploon et se sont les diagnostics les plus difficiles :

- kyste du mésentère d'origine meso dermique, lymphangiome kystique par exemple, atteignant le tout jeune enfant dans un cas sur trois.

- kyste d'origine endo dermique (kyste entéroïde)

- kyste d'origine ectodermique (kyste dermoïde)

Ces diagnostics sont portés le plus souvent "à ventre ouvert" ou à la coupe (cas du kyste dermoïde contenant sébum , poils ou dents) ou à l'examen histologique.

- les tumeurs du grand épiploon sont bosselées , sensibles, peu mobiles, directement sous la main sans interposition d'anses grêles .

On doit faire ici une place à part pour les kystes parasitaires - hydatiques du foie essentiellement - dont nous avons vu le diagnostic soulevé pour l'observation VI : même possibilité de grand développement

même latence des signes de début. Si le problème peut être relativement simplifié pour les kystes antérieurs , par leur solidarité avec le foie, il peut en être tout autrement pour les kytes inférieurs, pédiculés ou non, développés en plein ventre. Dans leur diagnostic l'annamnèse précisant la profession du malade et son pays d'origine, la radiographie pouvant révéler des calcifications intrakystiques, l'hépatogramme, l'intradermo réaction de Casoni et enfin le laboratoire par la découverte d'une éosinophilie, jouent un rôle primordial.

3° - Quelquefois il s'agit d'un tableau évoquant l'ascite (OBS. V, VI).

- soit ascite cirrhogène pour laquelle l'étude des antécédents, les tests hépatiques, l'étude de la crase sanguine, le bilan humoral par ionogramme ou electrophorèse, le bilan radiologique digestif, la symptomatologie neurologique associée vont entrer en ligne de compte.
- soit ascite des cardiopathies droites et des péricardites pour laquelle la symptomatologie stethoscopique, la présence d'oedème des membres inférieurs et surtout les signes electriques à l'E.C.G. vont orienter le clinicien.

4° - Nous voulons enfin dire ici un mot du diagnostic, qui peut quelquefois se poser dans le cas de tumeur nerveuse abdominale survenant dans le cadre d'une maladie de RECKLINGHAUSEN.

Cela nous est l'occasion de rapporter l'observation de WOLFF, citée dans la thèse de [illegible] (LYON 1957), très typique par la similitude des signes offerts avec ceux des neurinomes kystiques solitaires que nous nous sommes bornés à traiter :

OBSERVATION :

Femme de 36 ans : neurofibromatose cutanée connue depuis l'enfance. Consulte pour un "durcissement du ventre", avec douleurs abdominales et oedèmes des membres inférieurs.

Examen : tumeur de la grosseur d'une tête d'adulte refoulant l'utérus.

INTERVENTION : tumeur polykistique contenant 1 litre $\frac{1}{2}$ de liquide brun sanglant implantée sur le grêle vis à vis du mésentère et y adhérent. On pense à un carcinome d'autant plus qu'on trouve dans le tissu péritonéal deux tumeurs lenticulaires qu'on prend pour des métastases. Ablation de la tumeur, résection du grêle dans lequel existe une masse bourgeonnante pénétrant dans la lumière intestinale et grosse comme une pièce de 10 pfennig.

HISTOLOGIE : tumeur kystique de nature neurofibromateuse apparaissant comme dégénérée.

Cette observation décrit la seule forme kystique parmi les 48 cas de neurinomes , aussi bien gastriques qu'intestinaux, présentés par LEHMANN dans son travail.

Le syndrome cutané faisait le diagnostic dans cette circonstance.

* * *

## LE TRAITEMENT

### I - LES METHODES

Les méthodes ne sauraient être que chirurgicales. Il n'existe pas en effet de méthode médicale ni radiothérapique de traitement de ces tumeurs. Nous distinguerons :

Les méthodes palliatives -

Nous les citerons seulement car il ne semble pas qu'elles doivent tenir une place importante ici.

a) la dérivation externe : l'iléostomie.

C'est un procédé qui peut être utile chez un malade présentant des phénomènes aigus, un très mauvais état général et des conditions locales ou générales qui obligent à renoncer à une exèrèse. Elle sera faite audessus de la zone d'obstacle que pourrait réaliser la tumeur.

b) la dérivation interne :

Pouvant être soit une dérivation iléo-iléale soit gastro-jéjunale ou duodéno jéjunale soit enfin iléo-colique elle sera faite le plus souvent à la suture , parfois au bouton : procédé classique plus rapide. Elle permettra de dériver assez largement le bol intestinal au large de l'obstacle représenté par la tumeur et a évidemment l'inconvénient de laisser en place les lésions. Elle n'est donc qu'un procédé acceptable chez des malades pour lesquels les conditions générales ou certaines conditions locales exceptionnelles obligent à s'adresser à ce pis-aller.

Les méthodes radicales -

Classiquement c'est l'entérectomie plus ou moins large. Mais à coté de cette méthode il semble que l'on doive faire une place

à l'ablation simple de la tumeur en conservant l'anse grêle.

a) L'entérectomie :

Cette résection du grêle, intervention simple quand elle doit être faite à distance de l'angle iléo-coecal ou de l'angle duodéno jéjunal ne doit pas être trop large. Elle enlève en bloc l'anse intestinale ou s'implante la tumeur et le coin mésentérique attenant. Elle nécessite évidemment de sectionner l'anse grêle en tissu sain en passant largement au-delà de la zone tumorale, de façon à avoir des tuniques intestinales de bonne qualité et bien vascularisées pour la suture. Les problèmes de la vascularisation des bords intestinaux sont des problèmes simples ici, et la discussion du type d'anastomose offre, semble-t-il, assez peu d'intéret aujourd'hui où la plupart des auteurs font des termino-terminales à points séparés, en un ou deux plans à la soie fine. Mais cependant l'anastomose au surjet ou au bouton de Villard peut garder des partisans ou certaines indications.

Il ne semble pas qu'au cours de l'intervention, les adhérences contractées par la tumeur puissent poser des problèmes bien complexes en dehors évidemment des cas de malignité, car la plupart du temps les adhérences qui existent soit avec le péritoine, soit avec d'autres anses grêles, sont des adhérences qu'il semble assez facile de libérer. Le problème du volume de la tumeur peut poser certaines difficultés et il peut être nécessaire dans certains cas d'envisager la ponction et l'évacuation de ce kyste avant d'en entreprendre l'exèrèse pour éviter sa rupture en cours d'intervention, comme cela s'est produit dans l'observation VI.

On peut discuter cependant ici le problème de l'étendue de la résection - s'il s'agit de lésions qui macroscopiquement paraissent bénignes, la résection doit être limitée autant au niveau de l'intestin

que du mésentère lui-même et les conditions de réalisation de l'entérectomie sont donc de la plus grande simplicité.

- si, cependant, au cours de l'intervention, la lésion paraissait suspecte, ou si à fortiori, ce qui serait plus satisfaisant, un examen histologique extemporané, pouvait permettre d'envisager une transformation néoplasique, l'entérectomie devrait être alors beaucoup plus large. L'exèrèse devrait alors enlever très largement l'intestin à distance de la tumeur kystique, même précaution pour le mésentère adjacent pouvant contenir éventuellement une adénopathie. Il semble bien cependant qu'en cours d'intervention, sauf dans des cas très précis, le diagnostic de malignité ne puisse pas être fait de façon formelle. En effet, lorsque l'on relit les différents compte rendus opératoires, on s'aperçoit que la malignité n'a jamais pu être suspectée formellement et c'est l'histologie qui dans l'observation V a montré que le neurinome n'était pas entiérement bénin .. C'est dans ces conditions que l'examen histologique extemporané pourrait rendre des services indéniables.

Le problème le plus important qui se pose pour l'exèrèse de ces tumeurs peut tenir au siège éventuel de celle-ci, soit vers le haut, soit vers le bas.

- pour les tumeurs qui sont situées près de l'angle duodéno-jéjunal, certains problèmes techniques particuliers peuvent se poser. Ils ont été longuement discutés dans certains travaux et nous rappellerons seulement la difficulté de réséquer le duodénum à distance de la tumeur et de rétablir la continuité avec le jéjunum. Cependant la mobilisation de l'angle duodéno-jéjunal doit ici être un geste suffisant pour permettre de faire une résection correcte et de rétablir la continuité. Il peut être éventuellement nécessaire de réaliser un

décroisement de la 3ème portion du duodénum et de la pince mésentérique en l'attirant à droite et en terminant, soit par une anastomose termino-terminale, soit par une latéro-latérale avec le jéjunum - cette anastomose étant faite au-dessus ou en dessous du méso-colon.

- PEYCELON et REPLUMAZ ont décrit une technique différente où l'anastomose est faite à gauche des vaisseaux mésentériques, ce qui limite l'étendue de l'exèrèse du côté duodénal - cette anastomose étant complétée par une gastro-jéjunostomie au bouton avec aspiration gastro-duodénale destinée à la décharger des liquides gastro-duodénaux.

b) L'enucléation ou ablation simple du kyste sans enterectomie

Cette méthode, à priori, semble illogique puisqu'elle n'enlève pas l'anse grêle sur laquelle la tumeur s'implante et elle n'est en fait pas décrite dans les différents travaux, bien que l'énucléation soit citée comme une méthode possible dans la thèse de GUEGUEN. En effet, si l'on se rappelle les caractères anatomiques de ces tumeurs, le fait d'abord qu'elles puissent être bénignes, le fait surtout qu'elles puissent en se développant, évoluer vers un type exo-digestif sous séreux, pédiculé ou non, ayant pris une indépendance vasculaire ou tissulaire vis à vis de l'anse grêle, on peut donc envisager de disséquer et de libérer complétement ces tumeurs de l'anse grêle sans réséquer celle-ci. Ce type de tumeurs se rattache ainsi par ses caractères anatomiques à ce que Monsieur LEBRAS a décrit dans la thèse de RETY (LYON 1952) sous le nom de "tumeurs sous séreuses pédiculées de l'intestin grêle," tumeurs de nature diverse (bénignes; myome fibrome, kyste entéroïde, angiome, plus rarement sarcome, enfin tumeur d'origine nerveuse), dont les relations avec l'intestin grêle ne sont

pas toujours évidentes au premier abord. C'est donc dans ces conditions qu'il peut être possible d'enlever la tumeur sans réséquer l'anse grêle, comme cela a d'ailleurs été réalisé dans l'observation VI.

Cette attitude ne serait évidemment plus de mise si un doute existait quant à la malignité de ces tumeurs, la résection large de l'anse grêle s'imposant alors.

## II - LES INDICATIONS

Les indications opératoires doivent être très larges car le diagnostic clinique n'étant qu'exceptionnellement fait de façon précise, c'est à l'intervention que l'on pourra préciser la nature exacte de la lésion, son siège anatomique, ses caractères macroscopiques et prendre la décision opératoire qui s'impose.

Cependant il faut distinguer les cas d'urgence et les cas non compliqués qui sont d'ailleurs la majorité :

a) Les cas compliqués :

En fait ces complications semblent rares et aucun des malades dont nous rapportons l'observation dans cette thèse n'a été opéré lors d'une complication aigue. Cependant il n'est pas exclu comme nous l'avons envisagé lors de l'étude clinique, que de telles complications se produisent et l'indication opératoire devra en tenir compte.

- devant une hémorragie, si elle est importante, un traitement pré-opératoire par transfusion pourrait être indiqué avant d'intervenir. Il semble que ce soit, plutôt qu'à de grandes hémorragies massives cataclysmiques, à de petites hémorragies intestinales que l'on risque

d'avoir à faire. Celles-ci ne posent pas alors de problèmes particuliers du point de vue des indications opératoires.

- les troubles du transit : Seul avons nous dit, dans l'observation I un tableau sub-occlusif était esquissé et il est même tout à fait remarquable que des tumeurs de l'importance de celle observée par BROCQ et POILLEUX ou par le Dr. GILBERTAS n'aient pas retenti sur le transit du grêle, ces volumineux kystes semblent se comporter si paradoxal que cela paraisse vis à vis du transit du grêle, comme des tumeurs de l'ovaire. Cependant il ne semble pas exclu que plutôt par un mécanisme de volvulus que de simple coudure, ces tumeurs puissent déclancher des troubles occlusifs vrais.

C'est surtout sur le problème de la préparation à l'intervention de l'aspiration gastro-duodénale, de rétablissement de l'équilibre biologique après ionogramme qu'il faudra insister ici. L'indication opératoire sera alors posée d'urgence le plus souvent après un cliché simple de l'abdomen sans préparation. C'est donc sans diagnostic précis que l'on interviendra et c'est là où l'on pourrait discuter la valeur d'une intervention palliative. Cependant si l'état de dilatation de la lumière intestinale n'est pas excessif, si l'état général le permet, si la qualité des tissus où devront porter les sutures n'est pas trop médiocre, on peut envisager aujourd'hui une résection intestinale suivie de rétablissement immédiat de la continuité par suture au fil non résorbable.

- la rupture intra péritonéale du kyste : Cette éventualité dont nous n'avons pas d'observation est très vraisemblable et le compte rendu de l'observation du Dr. GILBERTAS le prouve bien. Il est bien certain qu'un traumatisme bénin de l'abdomen aurait pu tout aussi bien

dans ce cas entrainer la rupture du kyste avant l'intervention. C'est donc devant un tableau de rupture intra-péritonéale d'un kyste de l'abdomen que l'on se serait trouvé et l'indication opératoire aurait dû être posée d'urgence pour découvrir la cause de ce syndrome perforatif et la traiter après asséchement du péritoine.

- la torsion du kyste : Nous n'en avons trouvé également aucune observation mais elle est très logique devant ces kystes où l'évolution anatomique prend une forme sous séreuse péritonéale. Le kyste de l'observation de BROCQ remplissait toutes les conditions, avons nous dit dans la clinique, pour réaliser un tel tableau. Dans cette forme l'ablation simple du kyste sans enterectomie devrait être possible puisque l'on peut individualiser un pédicule.

b) les formes cliniques non compliquées :

En fait le problème de l'indication thérapeutique devrait ici essentiellement discuter deux ordres de fait :

- la nature de la tumeur : bénigne ou maligne
- le siège de la tumeur

Quant au problème de la voie d'abord, celui-ci parait simple. Il s'agit en effet presque toujours d'une médiane à cheval sur l'ombilic développée plus ou moins vers le haut ou vers le bas suivant le siège de la tumeur.

- La nature de la tumeur.

Il est certainement des cas où macroscopiquement la bénignité peut presque être affirmée. Cependant il en est de nombreux où seule l'histologie peut préciser la nature de la tumeur. Ainsi dans les observations I et V l'aspect macroscopique était manifestement suspect et l'examen histologique vint confirmer cette impression,

laissant déjà prévoir les récidives qui allaient survenir. Mais pour la tumeur de l'observation VI, qui elle aussi pouvait macroscopiquement permettre quelques doutes, la réponse du Professeur MARTIN fut formelle " ... ni atypie cellulaire, ni mitose qui puisse faire suspecter la malignité de cette tumeur"...

Les critères macroscopiques semblent donc être volontiers en défaut, même exceptionnellement. Cependant, compte tenu des limites anatomiques inéluctables d'une résection du grêle pour cancer, il ne peut y avoir que des avantages, si la tumeur parait suspecte, à faire une résection large du grêle et surtout du triangle mésentérique correspondant. C'est donc une entérectomie élargie en amont et en aval de la tumeur, qu'il faudra faire, enterectomie élargie surtout sur le mésentère, au maximum du respect vasculaire mésentérique, avec l'idée de faire une exèrèse lymphatique aussi étendue que possible. L'examen histologique extemporané pourrait là guider le chirurgien. Mais l'on doit rappeller ici les difficultés rencontrées par les histologistes pour fixer les critères de malignité de ces tumeurs, difficultés auxquelles on se heurterait à fortiori lors d'un examen per opératoire. Il ne semble donc pas que l'on doive en espérer une orientation pour le diagnostic.

Par contre dans les formes bénignes de neurinomes kystiques du grêle, on a le choix, suivant le type anatomique des lésions, soit entre la résection du grêle et de la tumeur, soit entre l'ablation simple du kyste avec respect des tissus intestinaux.

Il semble bien que dans certaines observations l'enterectomie s'imposait (OBS. I, II et IV). Cependant dans d'autres cas macroscopiquement on pouvait envisager l'ablation du kyste en respec-

tant l'intestin. Ainsi dans l'observation III il n'est pas bien précisé si u n segment d'intestin fut enlevé ou non :"résection de la tumeur et de la zone d'implantation" ; et il ne semble pas qu'il se soit agit ici d'une véritable résection du grêle, tout au plus de l'exèrèse segmentaire d'une partie de paroi.

Dans l'observation VI il a été possible de cliver complétement le kyste sans léser ni l'intestin, ni les vaisseaux malgré le volume de la tumeur ; enfin dans l'observation V, si une résection "économique" du grêle fut faite, il semble qu'elle ait été faite plutôt de principe, que de nécessité car le compte rendu opératoire mentionne formellement " un pédicule porte-vaisseaux de 2 cms de large qui n'envahit pas la paroi intestinale", et dont on pratique la ligature. Malgré cela l'auteur c nclut "on fait une résection cunéiforme économique du grêle".

En fait beaucoup d'auteurs n'admettent pas le principe de l'ablation simple de la tumeur et dans sa thèse GUEGUEN écrit que "contrairement à l'avis de CEDERMACK, qui préconise l'énucléation dans la plupart des cas, la majorité des auteurs donnent leur préférence à la résection intestinale, dans l'impossibilité ou l'on se trouve la plupart du temps d'affirmer la bénignité ou la malignité de la tumeur. Pour les mêmes raisons, l'ablation après dissection du pédicule est abandonnée ".

Cette conclusion parait sage et prudente en l'absence d'un contrôle histologique per opératoire, mais nous ne pensons pas cependant qu'il faille rejeter aussi formellement l'ablation simple du kyste, quand opératoirement, celle-ci se présente dans des conditions anatomiques raisonnables.

- le siège de la tumeur

Nous avons déjà dans les méthodes discuté de ce problème.

En bas, près de l'angle iléo-coecal on aura le choix entre trois solutions qui devront tenir compte des conditions locales et générales.

- Si le segment intestinal distal restant fixé au coecum parait suffisant du point de vue quantitatif et du point de vue qualitatif il semble que l'on soit autorisé aujourd'hui à rétablir la continuité directement par une anastomose iléo-iléale entre ce segment intestinal et le bout supérieur du grêle.

- Sinon il faut fermer le bout distal du grêle et :

. soit réimplanter le grêle à la face antérieure du coecum

. soit même dans certain cas, si l'état général le permet et si le développement de la tumeur le rend nécessaire, faire une hémicolectomie droite.

En haut, le problème au niveau de l'angle duodéno-jéjunal est plus difficile. Dans un article sur les tumeurs de l'intestin grêle, J. PATEL écrivait en 1957 :

" la première chose à faire, dès l'ouverture de l'abdomen c'est le bilan exact des lésions pour savoir si l'on doit se contenter d'effectuer une dérivation palliative ou si l'on est en droit d'entreprendre l'exèrèse.

En quoi consistera cette enterectomie ?

Quelquefois en une jéjunectomie simple suivie d'anastomose en bout à bout en cas de tumeur siègeant sur le versant jéjunal de l'angle.

Mais ordinairement il faudra faire une duodéno-jéjunectomie segmentaire qui soulève plusieurs questions :

. Celle de l'abord de l'angle duodéno-jéjunal, que l'on faisait naguère en incisant le péritoine au bord inférieur de la troisième portion du duodénum, soit à droite du pédicule mésentérique supérieur (DANDRIN, BERGERET) soit à gauche (KIMMER, CLAIRMONT), mais que l'on préfère effectuer comme J. LAFARGUE en passant le long du coté gauche, avasculaire, de l'angle de TREITZ et à droite de l'arc du même nom.

. Le second temps consiste à liberer l'angle duodéno-jéjunal du méso-colon, puis du petit pancréas, en ayant bien soin de ménager les vaisseaux mésentériques qui sont proches.

. Dès lors la résection est très facile à faire. Du côté jéjunal on sacrifie tout ce qui n'est plus vascularisé après ligature des premières artères jéjunales ; du côté duodénal, presque jusqu'au génu inférius.

. Le siège exact de la section sur le jéjunum et sur le duodénum dépend du type d'anastomose que l'on peut effectuer. En effet le rétablissement de la continuité de l'intestin se fera par duodéno-

jéjunostomie. Celle-ci peut être termino terminale, mais la bouche étant alors étroite, il est d'usage d'adjoindre à cette opération une gastro-entérostomie ou une duodéno jéjunostomie latéro-latérale.

. En réalité il est plus simple de pratiquer une anastomose latéro-latérale qui permet d'obtenir une bouche large et qui est assez facilement réalisable à certaines conditions. En effet une question se pose : celle du siège de l'anastomose par rapport au pédicule mésentérique supérieur et au méso-colon. Certains auteurs, redoutant une dissection difficile de la pince aortico-mésentérique, ont placé cette anastomose à gauche du pédicule, mais l'opérateur est à l'étroit sous l'auvent méso-colique et gêné par la proximité de gros vaisseaux. De plus l'étoffe intestinale manque si bien qu'il sera amené à faire une exèrèse limitée de la troisième portion du duodénum, qu'il fera une anastomose bout à bout souvent sous tension, en prenant d'importants risques de désunir les deux sphacelles. De toutes façons,le risque du décroisement duodéno-vasculaire semble bien minime. Il suffit après avoir fermé le bout sectionné du duodénum de l'attirer doucement à droite du vaisseau mésentérique supérieur. L'absence d'adhérence entre la pince artérielle et l'intestin permet d'effectuer cette manoeuvre très facilement. Une fois le déplacement fait, il est très facile d'attirer le bout duodénal au-dessus du méso-colon.

En effet, s'il est possible d'effectuer l'anastomose dans l'étage sous méso-colique à droite de la mésentérique supérieure, il semble plus indiquée, pour des raisons de commodité de la placer au-dessus du méso-colon. : l'opérateur y est plus à l'aise, il peut vérifier facilement la bonne vascularisation du moignon duodénal. Après avoir fait monter l'anse grêle soit en avant du méso-colon (LAHEY) soit par une brèche avasculaire de celui-ci, il pratique alors en toute sécurité une anastomose latéro-latérale large. Il semble indiquer de faire franchir l'anastomose par une sonde duodénale qui permettra l'alimentation et l'aspiration précoce.

Lorsqu'il est impossible d'effectuer l'exèrèse, on est bien obligé de se rabattre sur les opérations de dérivation qui obvient aux troubles de la sténose duodénale. Ce sont faute de mieux la gastro-entérostomie ou la duodéno jéjunostomie à droite de la mésentérique".

Ces conclusions nous semblent tout à fait valables ici sauf dans le cas où la bénignité de la lésion, la nature franchement pédiculée de la tumeur, permettrait de faire une exèrèse simple du kyste, qui garderait toute sa valeur chez un malade d'état général médiocre du fait de l'importance relative de l'acte opératoire nécessité par la résection du grêle au niveau de l'angle duodéno jéjunal.

III - LES RESULTATS

Il faut distinguer les résultats fonctionnels et les résultats anatomiques.

a) Le problème des résultats fonctionnels est simple en principe, s'il s'agit d'une résection du grêle dont l'étendue n'est pas très grande. Il n'y a pas alors de troubles d'absorption, par conséquent pas de phénomènes de dénutrition. Il faut déjà une résection très étendue pour que ces troubles apparaissent, ce qui ne semble donc pas à envisager ici. Dans aucune de nos observations, il n'est fait allusion dans les suites opératoires à des troubles de l'assimilation digestive après les résections nécessitées par ces tumeurs.

b) Le problème des résultats anatomiques est plus complexe puisqu'il tient compte des récidives, c'est à dire de la nature bénigne ou maligne du schwannome.

- si histologiquement il s'agit d'un neurinome sans aucun signe de malignité (OBS. II, III, IV et VI) la guérison après exèrèse simple du kyste ou après exèrèse avec enterectomie semble devoir être obtenue. Dans aucun cas d'ailleurs il n'a été observé de récidive.

- par contre si les critères de bénignité de la tumeur ne sont pas respectés, alors la récidive semble bien devoir être la régle. Dans l'observation I, la tumeur a récidivé en moins de deux ans et le

Chirurgien est réintervenu pour constater l'essaimage sur le péritoine pariétal et sur le grêle d'une multitude de " petites tumeurs en grains de raisins". Dans l'observation V, BROCQ et POILLEUX ne sont pas réintervenus, mais ils notent 6 mois après et malgré la radiothérapie "une augmentation de volume de l'abdomen et à la palpation une masse abdominale importante et fixée avec ascite surajoutée". Dans les deux cas , issue fatale.

C'est dire la gravité extrême de ces tumeurs dégénérées, les conclusions en cela ne les montrent pas comme différentes d'un neurinome malin, non kystique, de l'intestin grêle. Les récidives semblent devoir survenir, ce qui est là encore classique, dans un délai de quelques mois après l'intervention, et rien alors ne semble pouvoir enrayer l'évolution.

* * *

# OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1 : GUEGUEN Jean Yver Thèse 1959, inspirée par BONNIOT.

M. G...., 64 ans.

A toujours joui d'une excellente santé. Les accidents actuels débutèrent le 3 NOVEMBRE 1926 par des douleurs abdominales suivies de vomissements bilieux et de coliques violentes. Le médecin consulté constata l'existence d'une petite tumeur arrondie sus pubienne. Tout parut rentrer dans l'ordre, mais, fin novembre, le malade éprouvant une sensation de lassitude extrême, on constata une voussure arrondie, mate, fluctuante, occupant tout l'hypogastre et remontant à deux travers de doigts au dessus de l'ombilic. Un cathétérisme montra la vessie vide, et je fus appelé le 7 DECEMBRE 1926.

A mon examen : température 38°5. Pouls à 90. Douleurs dans la fosse iliaque droite ; grosse tumeur arrondie, molle occupant tout l'hypogastre et fluctuante, perçue avec les mêmes caractères par le toucher rectal.

Diagnostic porté "par élimination " : kyste du mésentère.

INTERVENTION : (Pr. BONNIOT) le 9 DECEMBRE 1926.

Laparotomie médiane sous ombilicale. Epanchement sanglant du péritoine. Tumeur volumineuse, molle irrégulière, kystique, contenant environ 1 litre 5 de liquide sanglant, implantée par un étroit pédicule sur le grêle, près du bord mésentérique, à 50 centimètres de l'angle iléo-coecal et unie par des adhérences clivables au péritoine abdomino-pelvien.

Exèrèse facile de la tumeur après résection de l'anse grêle sur laquelle elle est implantée. Rétablissement de la continuité du grêle par anastomose termino-terminale au bouton de Jaboulay.

Suites simples.

Pièce opératoire : Il s'agit d'un volumineux kyste uniloculaire dont la paroi friable est par endroits très mince, ailleurs très épaisse et comme lobulée sur sa surface extérieure. La zone d'implantation sur le grêle est très réduite (environ 1 cm carré). A ce niveau la muqueuse parait saine, ni épaissie, ni adhérente aux plans sous jacents ; en un point seulement elle présente une petite ulcération.

Examen histologique : Coloration hématéine-éosine-safran et trichromique de Masson. Deux fragments de la tumeur ont été examinés. L'un prélevé au niveau de l'implantation intestinale et l'autre à la périphérie de la tumeur, du côté opposé sous le péritoine.

La première préparation nous montre en surface une muqueuse intestinale tout à fait normale, qui, brusquement, en un point est interrompue par une ulcération. A peine, si sur le bord de cette ulcération, il existe quelques éléments inflammatoires entre les formations glandulaires. Sous cette muqueuse normale, à musculaire muqueuse schématique, on trouve une sous muqueuse parfaitement constituée. On trouve même les premières couches musculaires et au milieu de celle-ci, est développée la masse tumorale qui finit par faire disparaitre dans le fond de l'ulcération les formations musculaires et venir faire saillie au niveau de la muqueuse détruite. Le fond de l'ulcération est constituée par

une mince couche de polynucléaires très altérés... La tumeur présente les caractères suivants : à un faible grossissement, elle est consitutée par des cellules fusiformes orientées en aspect tourbillonnant, tassées les unes contre les autres. Il existe de petites nappes hémorragiques.

Dans le second fragment la tumeur est formée d'éléments cellulaires le plus souvent fusiformes, les nucléoles de ces cellules sont parfois monstrueux, parfois vacuolaires. Le protoplasme est acidophile, nettement fibrillaire. Dans les champs où la tumeur est dissociée on voit que les cellules ne sont pas isolées mais anastomosées en un vaste syncitium ... Les mitoses sont rares, mais on en trouvent plusieurs ... en certains points les cellules deviennent polyedriques et donnent une impression d'aspect épithélial. En certains endroits il existe un peu plus de tissu collagène, l'aspect fibrillaire est moins net, et l'on a l'aspect d'un myome.

L'examen de ces fragments nous permet de conclure que cette tumeur n'a pas comme point de départ l'épithélium glandulaire de l'intestin, mais qu'elle est née dans l'appareil nerveux. Elle présente tous les caractères schématiques d'un Schwannome ayant secondairement ulcéré la muqueuse d'une part, s'étant pédiculé dans la cavité péritonéale d'autre part. L'aspect myomateux entrevu en certains endroits, peut se faire demander si l'appareil neuro musculaire en entier ne participe pas à la néoplasie. L'aspect épithélial en certains points, les quelques mitoses rencontrées, peuvent faire se demander, malgré la bénignité de cette tumeur, si elle n'est pas susceptible de récidive locale, comme cela se voit parfois avec les

mêmes caractères, dans les gliomes périphériques.

En avril 1928 : Récidive. Symptomes de subocclusion du transverse, météorisme coecal et colique droit. Augmentation de volume de l'abdomen sans ascite. Zones fixes de matité et de tympanisme. Au palper, plusieurs masse molles, mal délimitées, sans tumeur véritable.

2è INTERVENTION début MAI 1928 :

Partout sur le péritoine pariétal, sur le grêle, sur le colon, sont implantées une multitude de petites tumeurs en grains de raisin, par endroits absolument confluentes, molles et très friables. Prélévement pour examen histologique.

Radiothérapie, soulagement notable mais temporaire, cachexie et mort en décembre 1928.

2è examen histologique :

La récidive présente des caractères voisins de ceux de la tumeur initiale, mais il existe en plusieurs points des cellules avec noyaux monstrueux ou bourgeonnants et même des mitoses, sans que l'on puisse histologiquement affirmer la malignité. L'examen histologique des pièces opératoires ne parait laisser aucun doute sur la nature de cette tumeur ; il s'agit bien d'un Schwannome.

-:-:-:-:-:-

OBSERVATION N° 2 : BORROS et BENITO Bol. Soc. Obstétricia y ginecologia, BUENO AIRES 1936.

Femme de 54 ans qui présente des douleurs mal caractérisées de l'abdomen. Celui-ci parait globuleux, on palpe une tumeur arrondie occupant tout l'hémi abdomen inférieur manifestement de nature kystique irrégulière et lisse, mobilité très limitée.

Au toucher vaginal : utérus petit, non adhérent à la tumeur qui est perçue dans le cul de sac droit.

Le diagnostic porté est celui de kyste de l'ovaire, peut être dermoïde.

INTERVENTION : gros kyste portant sur ses faces postérieure et droite des connexions plus petites. On dissocie aisément quelques adhérences à la vessie, à la trompe droite, à l'épiploon. La ponction retire 1 litre environ d'un liquide brunâtre : après extériorisation on voit que les ovaires sont intacts et sains et que le kyste est implanté sur le grêle à l'opposé des insertions mésentériques à 1 cm environ de la valvule iléo-coecale. Résection partielle. La muqueuse est intacte.

HISTOLOGIE : Schwannome. Tissu fondamental fibrillaire avec disposition des noyaux en palissade.

-:-:-:-:-:-

OBSERVATION N° 3 : BALBINI et TESTA ANTI, Bol. Soc. de Cir°
de Rosario, 6, 1939.

Femme de 59 ans, qui depuis quelques mois présente des douleurs dans le bas ventre avec pollakiurie sans troubles intestinaux.

A l'examen : dans la région sous ombilicale médiane, on palpe une tumeur arrondie du volume d'une grosse pomme, dure indolente, facilement mobilisable, d'un flanc à l'autre, de l'ombilic au pubis.

INTERVENTION : tumeur de 12 cms de diamètre, implantée sur le bord libre du grêle, à 50 cms environ de l'angle iléo-coecal. Résection de la tumeur et de la zone d'implantation. Guérison.

PIECE : tumeur kystique contenant un liquide chocolat sirupeux avec des grumeaux nécrobiotiques.

Histologie : schwannome ayant subi une dégénérescence kystique aucun envahissement de la paroi intestinale, tumeur nettement délimitée.

-:-:-:-:-:-

OBSERVATION N° 4 : "Sur un cas de neurinome du diverticule de Meckel" M. Maurice CAZALS (Armée) et Pierre VOIRIN, (MEM. AC. de Chirurgie, Séance du 23 MAI 1945).

B. PETER, prisonnier serbe (camp de SCHLORKAU), 33 ans

Entré le 3.1.44 pour syndrome douloureux abdominal avec pollakiurie. Cette crise aurait débuté 48 heures auparavant par une vive douleur sous ombilicale avec nausées. Dans les antécédents on relève 3 autres crises semblables mais d'acuité moins grande, echelonnées entre 1941 et 1944. Ce malade aurait présenté à plusieurs reprises de petites hémorragies intestinales.

L'examen révèle une défense pariétale sous ombilicale avec douleurs exquises dans la région sus pubienne. Au toucher rectal on trouve un empatement du cul de sac du Douglas mais la douleur est telle qu'un examen plus complet est impossible.

Une cystoscopie pratiquée en raison de la pollakiurie incessante du malade est négative. Température 38°2, pouls 100. Le diagnostic porté hésite entre une appendicite pelvienne et, en raison des hémorragies intestinales, un ulcère perforé du diverticule de Meckel.

INTERVENTION : M. CAZALS, VOIRIN.

Rachianesthésie : PERCAINE HYPOBARE. Laparotomie médiane sous ombilicale. Le péritoine est ouvert, nous tombons aussitot sur une masse de la grosseur d'un poingt appendue à l'intestin grêle, à 50 cms environ du coecum. Cette masse d'allure kystique contracte des adhérences lâches, avec le pôle supérieur de la

vessie. La partie en relation avec l'intestin grêle se révèle à la palpation comme une tumeur dure, bosselée, et le diagnostic porté est celui de tumeur maligne du diverticule de Meckel.

L'examen n'ayant révélé aucune adénopathie palpable ou visible du mésentère, aucune adénopathie latéro-aortique, aucune ascite, une résection intestinale est décidée. 15 cms de grêle sont rapidement réséqués et la continuité intestinale est rétablie par une suture en termino-terminale en deux plans au lin. Fermeture de la plaie en 3 plans. Pas de drainage.

Suites opératoires normales. Nous avons reçu des nouvelles de ce malade avant notre départ. Rapatrié à la suite de cette intervention il est en excellent état et a repris ses occupations. Au reçu de la réponse du laboratoire d'anatomopathologie un examen complet n'a révélé aucun symptome de maladie de Recklinghausen.

Pièce : tumeur constituée par une masse kystique du volume d'une orange et dont le pédicule attaché au bord libre de l'intestin formait la néoplasie proprement dite. La cavité kystique aux parois lisses contenait un liquide séro-sanglant (1litre ?) et communiquait par un pertuis avec la lumière intestinale.

L'intestin ouvert, on aperçoit la partie supérieure de la tumeur faisant hernie avec au centre l'orifice du pertuis, le tout ressemblant grossièrement à un museau de tanche.

A la coupe on aperçoit la cavité kystique surmontée de la tumeur solide qui est parsemée de zones nécrotiques de couleur rouge-brun.

Histologie : pratiquée à BERLIN, a montré "qu'il s'agit histologiquement d'une tumeur fibreuse dont les fibres se colorent en jaune par le VEN GIESEN. Par endroits on peut reconnaitre une disposition radiée des noyaux. Le tissu de la tumeur contient de nombreuses alvéoles avec parois hyalines. Pas de traces de malignité. Diagnostic : neurinome.

-:-:-:-:-:-

OBSERVATION N° 5 : BROCQ-POILLEUX-TRONC, Académie de Chirurgie Mai 1955.

Mr. Pierre B..., 62 ans. Ce malade entre dans le service de la clinique chirurgicale de l'Hôtel Dieu, envoyé par le service du Docteur LAYANI, pour une distension de l'abdomen le 26 JANVIER 1951.

Ce météorisme abdominal est apparu insidieusement depuis le mois de juillet 1950 et il augmente progressivement sans toutefois inquiéter le malade qui consulte dans le service du Docteur LAYANI en octobre 1950 pour une coxarthrite droite et qui est traitée par des infiltrations novocaïniques obturatrices.

Fin novembre 1950, l'augmentation de volume de l'abdomen est très nette mais n'inquiète toujours pas le malade qui continue à mener une vie normale. Ce n'est qu'en décembre que de petites douleurs du bas ventre et des deux fosses iliaques apparaissent et, prises en considération par le malade, l'amènent à nouveau à la consultation du Dr. LAYANI. A ces douleurs, certes minimes, s'ajoutent l'impression de digestions pénibles, avec quelques nausées et un seul vomissement en décembre 1950. De même le malade a noté une anorexie croissante et un amaigrissement modéré depuis le début de l'augmentation de volume de son abdomen. A cette époque entre dans le service du Dr. LAYANI, le 12 JANVIER 1951.

Dans ses antécédents rien à signaler d'important : pas d'éthylisme, pas d'antécédents cardiaque ou pulmonaire, pas d'antécédents tuberculeux, seule une pollakiurie nocturne est signalée.

L'examen révèle un état général floride, un faciès normal et coloré. L'abdomen, par contre, est très augmenté de volume et pointe en obusier avec circulation collatérale minime.

Il n'existe pas de matité déclive, mais des zones irrégulières de matité et de tympanisme. Les fosses lombaires sont sonores et la palpation attentive de la région de l'hypocondre droit permet de sentir une masse antérieure d'apparence kystique rappelant un kyste hydatique. De plus il existe un signe du flot des plus nets. Le foie et la rate sont normaux, il n'existe pas d'oedème des membres inférieurs et le toucher rectal ne révèle rien d'anormal. La diurèse est diminuée et les urines normales.

Les examens complémentaires demandés montrent : F.G. et F.S. normales. Urée sanguine à 0,35 gr.

Une cystoscopie est pratiquée et montre une vessie absolument normale. Pensant à une tumeur kystique abdominale ou à une tumeur néoplasique avec ascite, Mr. LAYANI adresse le malade à la Clinique Chirurgicale le 26 JANVIER 1951. Les constatations cliniques sont identiques et l'abdomen augmente encore rapidement de volume en quelques jours du 26 au 30 janvier, mais l'état général reste inchangé.

INTERVENTION LE 31 JANVIER 1951 :

Laparotomie médiane sous ombilicale. En incisant le péritoine, on pénètre d'emblée dans une cavité kystique à contenu séro sanglant et occupant tout l'étage sous ombilicale. On évacue 6 litres de liquide.

La poche kystique est très adhérente et on la dissèque

prudemment. Elle est séparée progressivement de la paroi abdominale et le péritoine est enlevé avec la paroi de la poche au niveau du dôme vésical et au niveau de la fosse iliaque droite.

Le grand épiploon est également étalé sur le kyste et est enlevé. On aboutit alors à une tumeur solide, grosse comme les deux poingts, et d'où s'épanouit le kyste. Cette tumeur est elle-même implantée sur le bord libre d'une anse grêle moyenne.

Le pédicule de la tumeur à 2 cms de large et il n'envahit pas la paroi intestinale. Les vaisseaux de cette tumeur viennent du mésentère et ils passent sur une des faces de l'intestin grêle, dont on peut facilement les isoler. On pratique la ligature de ce pédicule vasculaire et on fait une résection cunéiforme économique du grêle. Suture longitudinale en bord à bord en deux plans. Nettoyage de la cavité péritonéale et ablation des fragments de la tumeur détachée au cours de la dissection. Paroi fermée plan par plan sans drainage.

Les suites opératoires furent troublées par des accidents sub occlusifs précoces qui ont cédé rapidement à l'aspiration duodénale continue.

Le malade est sorti du service en bon état le 14 FEVRIER 1951.

Histologie : l'examen de la pièce opératoire a montré (examen n° 6140, Dr. FEYEL) : "Schwannome végétant très cellulaire avec forte ectasie vasculaire et quelques plages d'infiltration oedémateuse hémorragique. Les noyaux sont assez volumineux et l'on observe quelques mitoses. Il s'agit très vraisemblablement d'un début de transformation sarcomateuse ".

L'opéré est revenu en avril 1951 en bon état ayant grossi et présentant un abdomen normal et un foie normal.

Par contre, revu le 7 aout 1951 il présentait à nouveau une augmentation de volume de son abdomen, avec une asthénie marquée. La palpation permettait de sentir une masse abdominale importante et fixée avec ascite surajoutée. Le malade fut alors adressé dans le service de radiothérapie.

Récidive au bout de huit mois avec ascite.

-:-:-:-:-:-

OBSERVATION N° 6 : Service de Chirurgie du Centre Hospitalier de CHAMBERY, (Dr. GILBERTAS).

Mr. M .... Saïd, 24 ans : est adressé dans le service le 24.2.1962 par les Docteurs BLANCHARD et BARJHOUX.

Il est impossible de faire préciser d'une façon exacte à quand remonte la symptomatologie actuelle, par le malade.

Il semble bien que depuis plusieurs années, ce sujet Nord Africain, qui habite en métropole depuis un an, exerçant la profession de manoeuvre et parlant extrêmement mal le français, présente un état général très médiocre avec une augmentation de l'abdomen. Cette augmentation est devenue plus importante depuis un mois et nécessite son hospitalisation.

A l'examen : on est frappé immédiatement par la maigreur du sujet, les membres sont en particulier extrêmement grêles, contrastant avec un abdomen distendu en ventre de batracien avec une discrète circulation collatérale.

L'examen montre un signe du flot très net mais il n'existe pas de sonorité péri-ombilicale, ni de sonorité du flanc, surelevé en décubitus latéral. Le foie et la rate ne sont pas perçus d'une façon distincte. Il n'existe pas d'adénopathie pathologique, pas d'oedème des membres inférieurs. L'examen somatique, par ailleurs, montre un coeur normal, une tension artérielle à 11/7.

On discute devant la possibilité soit d'une ascite cloisonnée, soit d'une formation kystique dont la nature ne serait pas précisée.

Une série d'investigation est faite qui montre : une cuti réaction négative - une V.S. à 4 mm la première heure - numération formule : hématies 4 900 000, leucocytes 5 400, éosino 12% hémoglobine 96 %, V.G. 0,98 - urée 0,25 - glycémie 1 gr. - temps de Quick malade 14 mm, témoin 13 mm, taux de prothrombine 92 % - tests hépatiques : Mac lagan 3 dv, Kynkel Phénol 21 dv, Gros à 2 CC. - cholestérol total 1,10 gr. par litre - dans les urines ni sucre, ni albumine - dans les selles, directement et après enrichissement, au cours de 3 examens successifs, il n'est pas noté de parasite ni d'oeufs. - Casoni négatif - B.W. négatif - .

Enfin un bilan radiologique est fait qui montre : - sur la radiographie pulmonaire une trame parenchymateuse normale - sur le cliché sans préparation de l'abdomen, une opacité d'aspect homogène qui se projette en avant de la colonne mais sans limite précise. - par le transit baryté un refoulement du cadre colique en haut et en dehors, et des anses grêles totalement situées à droite sous le foie, même en dehors du colon droit qui reste fixé en place avec appendice visualisé -U.I.V. normale ... Si bien que ce syndrome radiologique est nettement en faveur d'une formation kystique dont le point de départ n'est pas précisé bien qu'il semble être intra abdominal et non rétro péritonéal.

Le Docteur BARJHOUX pense que devant l'extraction géographique du malade, l'installation très progressive du syndrome, la vitesse de sédimentation à 4 mm et aussi les poly-éosino à 12 % malgré un casoni négatif, le diagnostic de kyste parasitaire doit être discuté.

INTERVENTION LE 10.3.1962 : (Dr. GILBERTAS)

A.G. - Grande médiane sus et sous ombilicale. La tumeur kystique est considérable. Il existe quelques adhérences pariétales lâches, que l'on sectionne facilement. On mobilise ce kyste avec une grande douceur, mais cependant, alors que l'on s'apprêtait à sectionner une bride qui l'attachait à la vessie, le kyste se fissure brusquement à sa partie supérieure. L'aspiration retire alors 10 litres de liquide blanchâtre, non odorant. Il est à noter que ce kyste était certainement en voie de rupture imminente car la fissuration est survenue alors que les manoeuvres d'exploration étaient véritablement insignifiantes. Une fois évacué, l'aspect montre qu'il s'agit d'un kyste uni-loculaire dont la paroi est mince et régulière (rappelant celle d'un kyste de l'ovaire) continué vers la partie la plus profonde en une zone où l'aspect est nettement moins simple. Cette zone en effet présente un épaississement de la paroi du kyste, qui est assez important, d'aspect irrégulier, blanchâtre. C'est en fait la zone d'implantation du kyste fixée au niveau de la première anse jéjunale au niveau du feuillet postérieur du mésentère. Il n'y a pas apparemment de continuation macroscopique directe entre la paroi intestinale et la paroi du kyste. Celui-ci, bien qu'étant au contact de cette paroi, implanté contre le rebord mésentérique du grêle, peut être libéré assez facilement sans léser l'anse grêle, donc sans résection. L'ablation n'entraine pas non plus de dégats pour les vaisseaux mésentériques. Le péritoine est reconstitué après l'éxèrèse du kyste.

Toilette de la cavité abdominale. Didrobipénicilline dans le péritoine du fait de la rupture de ce kyste. Paroi de qualité très médiocre, considérablement distendue par le développement de la lésion kystique.

Histologie : Un fragment de la paroi du kyste, prélevé au niveau de la base de la zone d'implantation est examiné par le professeur J.F. MARTIN, qui répond : neurinome polymorphe présentant côte à côte des zones de structure fasciculée plus ou moins fibreuse et des zones réticulaires et oedémateuses qui arrivent à constituer des lacunes pseudo-kystiques. Ces deux types correspondent aux deux types fondamentaux des neurinomes type A et B d'ANTONI. Nous n'avons constaté ni atypie cellulaire, ni mitose, ni quoi que se soit qui puisse faire suspecter la malignité de cette tumeur.

Les suites opératoires sont simples et le malade quitte le service le 12.4.1962 pour un séjour en maison de repos.

Mais un mois plus tard, le malade revint à nouveau consulter le Docteur BLANCHARD qui du point de vue abdominal ne constata aucun signe nouveau. La paroi était bonne, le ventre plat et souple. Le cadre colique était diffusément douloureux et le malade accusa des épisodes de constipation banale. Les radiographies gastriques et un transit baryté sont normaux, mais à l'examen on est attiré par une atrophie des membres supérieurs et des cuisses, qui ne peut être considérée comme un amaigrissement de convalescence simple.

Si bien qu'une biopsie du deltoïde est faite, qui est examinée par le Docteur TOMASI : ensemble de signes qui sont très

nettement en faveur d'un processus d'ordre myogène c'est à dire d'une myopathie sans qu'on puisse préciser plus avant son type (distrophie musculaire progressive).

Pour raisons d'ordre social le rapatriement du malade est demandé et il quitte le service.

Il n'a pas été revu.

-:-:-:-:-:-

# C O N C L U S I O N S

Les tumeurs d'origine nerveuse développées au niveau de l'intestin grêle sont bien connues aujourd'hui. Mais parmi ces tumeurs, certaines prennent macroscopiquement, au cours de leur développement, une forme kystique.

Le siège, le volume, l'aspect, les rapports anatomiques, les types histologiques de ces tumeurs, sont d'abord soigneusement précisés.

Cliniquement, ce qui frappe, c'est leur rareté et leur symptomatologie variée : certaines sont révélées par la découverte d'une tumeur abdominale, d'autres sont seulement soupçonnées devant un syndrome clinique où se mêlent des signes banaux de la symptomatologie intestinale.

Les complications sont possibles, parmi lesquelles la dégénérescence maligne est évidemment la plus grave.

Au point de vue thérapeutique, le traitement est exclusivement chirurgical, mais suivant le type anatomique des lésions, c'est soit à l'exérèse simple des kystes, soit à l'exérèse des kystes avec résection associée du grêle, que l'on devra s'adresser.

Une observation originale est présentée et cinq observations ont pu être retrouvées dans la littérature qui sont intégralement rapportées.

Le Président de la Thèse,
Professeur BERTRAND

VU, le Doyen,

H. HERMANN

Vu et permis d'imprimer
LYON, le 21 décembre 1962

Le Recteur, Président du
Conseil de l'Université,

P. LOUIS

# BIBLIOGRAPHIE


BABBINI (RJ) et TETTAMENTI - Schwannoma quistico del intestino delgado : Bol. Soc. Cir. de Rosario 1939 p. 127 : Mem. Ac. Chir. 1940 p. 174.

BANZET - Sur les tumeurs du grêle. Mem. Ac. Chir. 8 JUIN 1955.

BAUMEISTER - Uber neurinome im. Verdauungstrakt. Thésis, Gottingen 1934.

BERTHON et POIRIER - Un cas de schwannome du grêle. Arch. Mal. App. dig., 41, 989-982, sept-oct. 1952.

BERTRAND (P) et CREYSSEL - Traité de thérapeutique chirurgicale. PARIS, G. DOIN, 1951-1952.

BONNIOT - Mem. Ac. Chir., 19 AVRIL 1939. 65, 535.

BORRAS (P.E.) et BENITO (J.V.) - Schwannome de l'I.G. simulant un kyste de l'ovaire. Bol. Soc. Obstétricia y gynécologia. BUENOS AIRES, 1936, 15, P. 327.

BOUCHERON- FARIZON et BARBIER - Neurinome solit. du grêle. Mem. Ac. Chir., 81, 717, 6 JUILLET 1955.

BOURREAU(M.) - Aspects cliniques et radiologiques des tumeurs du grêle de l'adulte. Rev. Prat. 21 sept. 1958, 2771-2779.

BOURRAT - Contribution à l'étude des tumeurs de l'angle duodéno J. Thèse LYON, 1953-1954. N° 115.

BROCQ-POILLEUX et Coll. - A propos de 13 tumeurs primitives du grêle Mme. Ac. Chir., 81, 442, 4 MAI 1955.

CABY (F.) et GASNE (L.) - Neurinome de l'I.G. Ann. Ana. Path.,1939 16, 656.

CARCASSONNE (F. et M.) - Onze observations de tumeurs du grêle
MARSEILLE Chir. mars, avril 1958.

CARPENTIER et Coll. - Schwannome de l'I.G. à forme hémorragique.
Mem. Ac. Chir. 7NOVEMBRE 1951. 77 , 907-911.

CAZALS (S.) et VOIRIN - Un cas de neurinome du diverticule de Meckel.
Mem. Acad. Chir., 23 MAI 1945.

COLLINS (J.D.) - Un cas de schwannome du grêle. Ann. Surg. 1944,
119, 362.

DAVIDOVIC (S.) - Neurinome de l'I.G. simulant une tumeur du diverticule de Meckel. Mem. Ac. Chir., MAI 1957, 503-506.

DEMARTIAL et Coll. - Volumineux schwannome du grêle. Soc. de Gastro
Ent. du Sud Ouest. 5 decembre 1955.
Arch. Mal. App. Dig. 1956, 449-451.

DESJACQUES (R.) et KERMAREC (J.) - Les schwannomes de l'I.G.
Ann. de Chir. Janvier 1957,

DESJACQUES, REVOL et Coll. - Schwannome de l'I.G. à forme anémique.
Soc. de chir. de LYON, 9 JUIN 1955.
LYON Chir. 1955-1956.

DUCASTAING (R.) - Une curieuse observation du neurinome du grêle.
Press. Med. 1952, 60, 1772.

FOUCHER (A.G.) - Contribution à l'étude des kystes du mésentère.
Thèse PARIS 1949, n° 409.

GAUDIN - RAUTUREAU et Col. - Schwannome sol. du grêle.
MARS.Chir. n° 1, JANV; FEV. 1954.

GANDIN (J.) - Les neurinomes solitaires de l'I.G.
J. Chir. Décembre 1956, 72, 12, 867-881.

GILBERTAS (A.) - Les tumeurs des nerfs périphériques.

Thèse LYON 1949.

GOSSET - BERTRAND et LEWY - Schwannome viscéraux. Jour. Chir.

6 JUIN 1924.

HAGUENAU - Schwannomes malins.

Thèse PARIS, 1950, N& 833.

HARTMANN - LECENE - Neurinome de l'I.G.

Bull. Ste. de Chir., 17 , 1911.

HEPP - Tumeurs de l'I.G.

N. Précis de Path. Chir. MASSON 1949, 632- 677

HILLEMAND - PATEL - CHERIGIE et Coll. - Trait. des T. de l'angle

duodéno j. Press. Med. 23 MARS 1955.

KERMAREC (J.) - Etude des schwannomes de l'I.G.

Thèse LYON 1955. N° 267.

LEHMANN (M.) - La schwannomatose gastro int. dans le cadre de la

Mal. de R. , Thèse LYON 1951_1952. n° 48.

MARTIN et DECHAUME - Chitoneure et chitoneurone.

J.M. LYON 10, 733, 1928.

MASSON - Ana. Path. des Schwannomes. Diagnostic de Lab. PARIS 1923.

MIALARET - A propos des T; de l'I.G.

Mem. Ac. Chir., 81, 511, 18 MAI 1955.

MOUCHET et SAMAIN - 1 cas de neurinome sol. de l'I.G.

Mem. Ac. Chir., 65, 186, 8 FEV. 1939.

PEYCELON (R.) - LYON Chir. 1959. 3 21.

PEYCELON-REPLUMAZ - Trait. des T. de l'angle Duodéno J.

Jour. de Chir. FEV. 1955

PICARD et SCHMITT - Un cas de schwannome solt. du jéjunum.

Mme. Ac. Chir., 4 MARS 1959. p. 220.

PORCHER - Tumeur s de l'I.G.

Mme. Ac. Chir., 81, 519, 25 MAI 1955.

POYETON (J.P.A.) - Contribution à l'étude des tumeurs du mésentère.

Thèse PARIS 1948, N° 150.

RACHET-BUSSONet DEBRAY - Radiologie de l'I.G.

Mal. de l'int. et du péritoine. Flammarion 1954.

RAFIN - MAINNEMARE (F.) Madame - Les schwannomes de l'I.G.

Thèse PARIS 1955, N° 668.

RETY (J.) - Les tumeurs sous séreuses pédiculées de l'I.G.

Thèse LYON 1951-1952, N° 108.

ROOT - Diagnostic radioscopique des tumeurs du grêle.

Med. Clin. N. América. 1948, 436-442.

TINGAUD - TRAISSAC et Coll. - Schwannome sol. du grêle.

Soc. Anato. Chir. de BORDEAUX. 30 JANV. 1950.

TIXIER - Schwannome pédiculé gastrique.

LYON Chir., 7 DECEMBRE 1933.

WILFF - Schweiz. Med. Wocheus., 66, 379, 1936.

* * *